

Aus dem Institut für Humangenetik
der Philipps-Universität in Marburg
Direktor: Professor Dr. G. G. Wendt

ZUR KORRELATION KLINISCHER UND SOZIALER
DATEN BEI DER HUNTINGTONSCHEN CHOREA

INAUGURAL-DISSERTATION

zur

Erlangung des Doktorgrades der gesamten Medizin

dem Fachbereich Humanmedizin der
Philipps-Universität Marburg
vorgelegt von

MARGRET RIEGELS, geb. Böing
aus Heidelberg

Marburg 1977

Druck: Görich & Weiershäuser, Marburg

Aus dem Institut für Humangenetik
der Philipps-Universität in Marburg
Direktor: Professor Dr. G. G. Wendt

ZUR KORRELATION KLINISCHER UND SOZIALER
DATEN BEI DER HUNTINGTONSCHEN CHOREA

INAUGURAL-DISSERTATION

zur

Erlangung des Doktorgrades der gesamten Medizin

dem Fachbereich Humanmedizin der

Philipps-Universität Marburg

vorgelegt von

MARGRET RIEGELS, geb. Böing

aus Heidelberg

Marburg 1977

Druck: Görich & Weiershäuser, Marburg



Angenommen vom Fachbereich Humanmedizin
der Universität Marburg am 19. August 1977

gedruckt mit Genehmigung des Fachbereichs

Dekan: Prof. Dr. med. F. Neurath

Referent: Prof. Dr. med. H. Oepen

Correferent: Prof. Dr. med. H. Solcher

Inhaltsverzeichnis

	Seite
1.	Einleitung 5
2.	Methodik 6
2.1.	Material 6
2.2.	Erstellung eines Auswertungsschlüssels 7
2.3.	Definition der einzelnen Punkte des Auswertungsbogens 7
2.3.1.	Religionszugehörigkeit 7
2.3.2.	Familienstand 7
2.3.3.	Sozialschichtung 8
2.3.4.	Familiäres Auftreten der Erkrankung 8
2.3.5.	Auffälliges Wesen vor der Erkrankung 8
2.3.6.	Umwelteinflüsse und Infektionskrank- heiten vor Manifestation der Erkrankung 9
2.3.7.	Fehldiagnosen 9
2.3.8.	Beginn der Erkrankung 9
2.3.9.	Umwelteinflüsse und Infektionskrank- heiten während der Erkrankung 9
2.3.10.	Erkrankung innerer Organe 10
2.3.11.	Miterkrankung von Haut und Sinnesorganen 10
2.3.12.	Hirnnervenstörungen 10
2.3.13.	Halbseitige motorische Hyperkinese 10
2.3.14.	Fehlende motorische oder psychische Symptomatik 10
2.3.15.	Psychische Symptome nach Beginn der Erkrankung 11
2.3.16.	Sexuelle Besonderheiten 11
2.3.17.	Sozial auffällige Verhaltensweisen 11
2.3.18.	Suicidales Verhalten 11
2.3.19.	Manisch-Depressive Verstimmungszustände 12
2.3.20.	Schizophrene Symptome 12
2.3.21.	Paralyse-Zeichen 12
2.3.22.	Schwachsinnformen 13
2.3.23.	"Anfälle" 13
2.3.24.	Verlaufsformen der Erkrankung 14
2.3.25.	Angaben über Abmagerung 14
2.3.26.	Therapieformen 14
2.4.	Auswertung 14
2.5.	Allgemeine Bemerkungen zur Darstellung der Ergebnisse 15

	Seite
3. Ergebnisse	16
3.1. Gesamtmaterial	16
3.2. Häufigkeitsverteilungen der einzelnen Variablen	17
3.3. Beziehungen zwischen den einzelnen Variablen	35
3.3.1. Familienstand als unabhängige Variable	35
3.3.2. Sozialschichtung als unabhängige Variable	47
3.3.3. Beginn der Erkrankung mit motorischen oder psychischen Initialsymptomen als unabhängige Variable	54
3.3.4. "Anfälle" als unabhängige Variable	68
3.3.5. Schwachsinnformen als unabhängige Variable	76
3.3.6. Fehlende motorische oder psychische Symptomatik als unabhängige Variable	85
3.3.7. Psychische Symptome nach Beginn der Erkrankung als unabhängige Variable	88
4. Diskussion	92
4.1. zu Material und Methode	92
4.2. zu den Ergebnissen	93
5. Zusammenfassung	115
6. Literaturverzeichnis	116
7. Anhang	119

1. Einleitung

Einzelbeobachtungen und Übersichten über das klinische Bild und den Verlauf, über den Erbgang und die Frequenz, über pathoanatomische und neuerdings biochemische Befunde der Huntingtonschen Chorea sind oft publiziert worden. Auch in den letzten zusammenfassenden Darstellungen (BRUYN; WENDT und DROHM) finden sich aber wenig Hinweise auf nachweisbare oder mögliche Abhängigkeiten der einzelnen Daten voneinander oder von anderen Faktoren, die der alltäglichen Wahrnehmung zugänglich sind.

Mit der folgenden Dokumentation von Befunden aus archivierten Berichten über choreatische Erkrankungen und die sozialen Verhältnisse der Erkrankten soll versucht werden, die in der Literatur vorliegenden Daten zu ergänzen. Vor allem sollen die erfaßten Phänomene aber - unter besonderer Berücksichtigung des Familienstandes und der sozialen Schichtung - probeweise korreliert werden. Positive wie negative Ergebnisse derartiger, unter anderen Gesichtspunkten fortzusetzender Korrelationsversuche könnten dazu beitragen, zufällige von regelhaften Datenkombinationen zu unterscheiden. Von der Identifizierung regelhafter Verknüpfungen schließlich sind Hinweise auf Knotenpunkte des Genwirknetzes zu erwarten, die für die weitere phäno-genetische Analyse dieser und ähnlicher Erkrankungen aufschlußreich werden könnten.

2. Methodik

Die Datenerhebung wurde gemeinsam von zwei Medizinstudenten und einem Studenten der Zahnmedizin ausgeführt. Die Auswertung der in einem Auswertungsbogen verschlüsselten Befunde erfolgte mit Hilfe eines Computers der Zentralen Rechenanlage der Universität Marburg nach einem gemeinsam mit Herrn Zöfel entworfenen Programm.

Drei verschiedene Themenkreise wurden bearbeitet:

- REUPKE, W.: Das Bewegungsbild der Chorea Huntington
 Eine Dokumentation
 Marburg 1973
- GRÜNEISEN, E.: (in Vorbereitung)
- RIEGELS, M.: Zur Korrelation klinischer und sozialer Daten
 bei der Huntingtonschen Chorea
 Marburg 1977

2.1. Material

Das Material stammt aus dem Marburger Chorea-Archiv, das zum Zeitpunkt der Untersuchung Daten über 6.111 Kranke mit chorea-tischem Krankheitsbild enthielt. Zur Auswertung kamen 5.816 Krankengeschichten.

Diese 5.816 Fälle lassen sich methodisch in zwei unabhängige Stichproben unterteilen.

Stichprobe A umfaßt 3.840 Fälle, bei denen die Diagnose "Chorea Huntington" klinisch gestellt wurde. In einem Teil der Familien sind weitere Erkrankungs- oder Verdachtsfälle bekannt. (Weitere Familienforschung ist zum Teil noch erforderlich.)

Stichprobe B enthält 1.976 Patienten, bei denen diese Diagnose nicht nur klinisch, sondern auch durch Erforschung der Stammbäume abgesichert war. (Diese Fälle sind archivmäßig abgeschlossen.)

Diese beiden Gruppen von Krankengeschichten bilden unabhängige Stichproben, die ohne Vorauslese gewonnen wurden und einen direkten Vergleich der darin enthaltenen Daten erlauben. Übereinstimmungen erhärten die Richtigkeit der betreffenden Beobachtungen, Abweichungen erfordern eine Prüfung methodischer und inhaltlicher Ursachen der jeweiligen Besonderheit.

2.2. Erstellung eines Auswertungsschlüssels

Es wurde ein Schema entworfen, in dem die Information aus den Krankengeschichten so verschlüsselt werden konnte, daß ihre Übertragung auf Lochkarten möglich war. Ein verkürzter Auswertungsbogen entsprechend der Themenstellung findet sich im Anhang. Daten, die thematisch im folgenden nicht verwandt sind und solche, die wegen des seltenen Vorkommens nicht berücksichtigt wurden, sind darin nicht aufgeführt.

2.3. Definition der einzelnen Punkte des Auswertungsbogens

Um die Darstellung der Ergebnisse nicht durch Erklärungen und Definitionen zu zerreißen, sollen zunächst die verwandten Begriffe definiert und die Abkürzungen erklärt werden. Abkürzungen werden in runde Klammern gesetzt. Inhaltlich unterschiedliche Begriffe - wie zum Beispiel klinische Symptome (Anfälle, psychotische Symptome), gesellschaftliche Faktoren (Familienstand, Sozialschicht) - werden im Zusammenhang mit der Computerauswertung als Variable bezeichnet. Sie sind in Klassen unterteilt: zum Beispiel Variable "Familienstand", Klasse "verheiratet", "ledig", "verwitwet" usw.

2.3.1. Religionszugehörigkeit

Dabei ergaben sich nur bei den großen Konfessionen zahlenmäßig bedeutsame Angaben.

- 1- evangelisch
- 2- katholisch

2.3.2. Familienstand

Beim Familienstand unterschieden wir folgende Klassen, wobei sich eine Definition erübrigt.

- 1- verheiratet
- 2- ledig
- 3- verwitwet
- 4- geschieden
- 5- wieder verheiratet
- 6- mehrfach verheiratet

2.3.3. Sozialschichtung

Der Beruf des Patienten bzw. der des Ehepartners war für die Einteilung in die Sozialschicht ausschlaggebend. Der größte Teil der Patientenakten stammt aus der Zeit vor dem Zweiten Weltkrieg; dementsprechend sind die Berufe nach den damaligen Gepflogenheiten geordnet worden.

- 1- Topschicht: Generale, Professoren, höchste Beamte
- 2- Oberschicht: Akademiker
- 3- gehobene Mittelschicht: Kaufleute, mittlere Beamte
- 4- Schicht der kleinen Gewerbetreibenden: Handwerksmeister, Landwirte, Vertreter
- 5- Schicht der gelernten Arbeiter: Handwerksgesellen, Bergleute Fabrikarbeiter mit Spezialfunktion
- 6- Schicht der ungelernten Arbeiter: Hilfsarbeiter, Handlanger, Tagelöhner
- 7- ohne Beruf

2.3.4. Familiäres Auftreten der Erkrankung

Genauere Informationen über die Art der genetischen Übertragung oder über den Erbgang fehlten in den Krankengeschichten. Häufig waren jedoch weitere Erkrankungen in der Familie nachgewiesen.

2.3.5. Auffälliges Wesen vor der Erkrankung

Prämorbid psychische Auffälligkeiten wurden, soweit aus diesen Beschreibungen psychopathische Charakterzüge erkennbar waren, nach einer Klassifizierung von K. SCHNEIDER aufgenommen.

- 1- hyperthym: euphorische Grundstimmung, Antriebsüberschuß, übermäßige Vitalität
- 2- hypothym: gedrückte Grundstimmung; düstere, überkritische, pessimistische Lebensauffassung
- 3- stimmungslabil: unmotivierte und unberechenbare jähe Stimmungsschwankungen
- 4- erregbar: besondere Bereitschaft zur Entladung der Gemütsregungen nach außen; reizbar, explosibel
- 5- selbstunsicher: Minderwertigkeitsgefühle, mangelndes Selbstbewußtsein, leicht kränkbar
- 6- gemütlos: Personen, die Gefühlsregungen vermissen lassen
- 7- haltlos: Widerstandslosigkeit gegenüber allen Einflüssen
- 8- geltungssüchtig: typisch hysterische Charaktere

2.3.6. Umwelteinflüsse und Infektionskrankheiten vor Manifestation der Erkrankung

- 1- Trauma
- 2- Verschüttung
- 3- Vergiftung
- 4- Tumor
- 5- Tuberkulose
- 6- andere Infektionskrankheiten: wie zum Beispiel Meningitis oder Encephalitis
- 7- Stress
- 8- Lues

2.3.7. Fehldiagnosen

- 1- Schizophrenie
- 2- Parkinsonismus
- 3- Schwachsinn
- 4- Epilepsie
- 5- Paralyse
- 6- Tremor
- 7- Encephalitis
- 8- Multiple Sklerose
- 9- Sonstige

2.3.8. Beginn der Erkrankung

- 1- Lokalisation initialer Symptome an den Händen
- 2- Lokalisation initialer Symptome an den Füßen
- 3- Lokalisation initialer Symptome im Gesicht
- 4- Lokalisation initialer Symptome am Stamm
- 5- Beginn mit psychischen Symptomen
- 7- Beginn sowohl mit psychischen als auch mit motorischen Symptomen

2.3.9. Umwelteinflüsse und Infektionskrankheiten während der Erkrankung

Einteilung entsprechend 2.3.6.

2.3.10. Erkrankungen innerer Organe

- 1- Erkrankungen des Herz-Kreislauf-Systems
- 2- Erkrankungen des Atemsystems
- 3- Erkrankungen des Verdauungstraktes
- 4- Erkrankungen des Urogenitalsystems
- 5- Erkrankungen des endokrinen Systems
- 6- Erkrankungen des Immunsystems
- 7- andere Erkrankungen
- 8- unklar
- 9- Störungen des vegetativen Nervensystems: labile Kreislaufverhältnisse, Neigung zu Ohnmachten, Schweißausbrüche, Ein- und Durchschlafstörungen, Kopfschmerzen

2.3.11. Miterkrankung von Haut und Sinnesorganen

- 1- Psoriasis
- 2- andere Hautkrankheiten (and.Hautkrh.)
- 3- Störungen des Sehens (Sehen)
- 4- Störungen des Hörens (Hören)
- 5- Störungen des Riechens (Riechen)
- 6- Störungen des Schmeckens (Schmecken)
- 7- Störungen der Oberflächensensibilität (Oberflächensens.)
- 8- Störungen der Tiefensensibilität (Tiefensens.)

2.3.12. Hirnnervenstörungen

Hier sollten Störungen des Nervensystems aufgeführt werden. Verwertbare Angaben wurden nur bei den Hirnnervenstörungen oder -ausfällen gewonnen.

2.3.13. Halbseitige motorische Hyperkinese

- 1- rechts
- 2- links

2.3.14. Fehlende motorische oder psychische Symptomatik

- 1- Fehlen von psychischen Symptomen (psych.oB)
- 2- Fehlen von motorischen Symptomen (mot.oB)
- 3- fragliches Fehlen von psychischen Symptomen (? psych.oB)
- 4- fragliches Fehlen von motorischen Symptomen (? mot. oB)

2.3.15. Psychische Symptome nach Beginn der Erkrankung

- 1- euphorisch
- 2- depressiv
- 3- aggressiv
- 4- nörglerisch-eigensinnig
- 5- vergeßlich
- 6- unordentlich
- 7- antriebsschwach
- 8- erregbar
- 9- vielfältig

2.3.16. Sexuelle Besonderheiten

- 1- hypo-sexuelles Verhalten: geringe sexuelle Aktivität bis zur Inaktivität
- 2- "normales" sexuelles Verhalten: keine Veränderung des sexuellen Verhaltens während der Erkrankung
- 3- hyper-sexuelles Verhalten: gesteigerte sexuelle Bedürfnisse bzw. Betätigung
- 4- "abnormes" sexuelles Verhalten: sexuelle Verhaltensabweichungen wie Exhibitionismus, Pädophilie u.ä.

2.3.17. Sozial auffällige Verhaltensweisen

- 1- Gewalttätigkeiten: Widerstand, Hausfriedensbruch, Mißhandlungen
- 2- Vagabundenleben
- 3- Diebstahl
- 4- Betrug
- 5- sexuelle Straftaten wie Vergewaltigungen
- 6- unklare Straftaten

2.3.18. Suicidales Verhalten

- 1- suicidal: geäußerte Selbstmordabsichten
- 2- Suicidversuche: mißglückt
- 3- Suicid
- 4- erweiterter Suicid: Suicid nach vorangegangener Tötung anderer wie z.B der Familie

2.3.19. Manisch-depressive Verstimmungszustände

- 1- manisch-depressives Irresein: endogen manische oder depressive Krankheitsphasen, die ohne Defekt ausheilen. Die Dauer der Phasen ist verschieden, die Abstände sind unregelmäßig oder regelmäßig.
- 2- Depression: schwermütig gedrückte Grundstimmung, allgemeine Hemmung und Antriebsverarmung, Denkhemmung.
- 3- Manie: euphorisch gehobene Grundstimmung, allgemeine Enthemmung und Antriebsvermehrung, Ideenflucht, Rededrang und Selbstüberschätzung.

2.3.20. Schizophrene Symptome

In dieser Kategorie sind gemäß der vorgefundenen Nomenklatur folgende Psychosen erfasst:

- 1- Hebephrenie: gekennzeichnet durch einen frühen Beginn mit Denkerfahrenheit, Antriebsverarmung, oft läppisch heiterer Stimmung und schleichend fortschreitendem Verlauf; Sinnestäuschungen, Wahnideen, Erregungs- oder Stuporzustände fehlen oft.
- 2- Katatonie: Beginn um das 25. Lebensjahr; gekennzeichnet durch akute Erregungs- oder Stuporzustände (Hyper- oder Akinese).
- 3- Paranoid-halluzinatorische Form: später Beginn (35. Lebensjahr); vorherrschend sind Wahnideen, die gewöhnlich zu einem Wahnsystem ausgebaut sind, von Sinnestäuschungen begleitet sein können. Es handelt sich häufig um Verfolgungswahn, aber auch andere Wahnformen kommen vor.
- 4- Paranoia: schleichende Entwicklung eines dauernden unerschütterlichen Wahnsystems, welches zu einer Verschiebung des Standpunktes gegenüber der Umwelt führt bei vollkommener Klarheit und Ordnung im Denken.
- 5- andere: wie latente Schizophrenie, schizophrene Rest- und Defektzustände, schizo-affektive Psychosen.
- 6- unklar

2.3.21. Paralyse-Zeichen

Die Klassen 1 bis 3 fassen die psychischen Symptome bei Paralyse zusammen.

- 1- stumpf-demente Form (demente Form)
- 2- manische (expansive, "klassische") Form (manische Form)

3- depressive Form

In den Klassen 4 bis 6 werden psychische Symptome zusammengefaßt wie sie im Rahmen viral oder bakteriell bedingter Encephalitiden auftreten können. Die Patienten können dann folgende Züge zeigen:

4- demente Form (inf.demente Form)

5- manische Form (inf.manische Form)

6- depressive Form (inf.depressive Form)

2.3.22. Schwachsinnformen

Diese Kategorie umfaßt sowohl die angeborenen bzw. in frühester Kindheit erworbenen Intelligenzrückstände (Klassen 1 bis 3) als auch den im späteren Leben durch organische Hirnkrankheiten erworbenen Verlust früher vorhandener geistiger Fähigkeiten. Der erworbene Intelligenzmangel wurde in zwei Ausprägungsgrade unterteilt.

- 1- Idiotie: völlige Bildungsunfähigkeit, die meist mit ausgebliebener Sprachentwicklung und Hilflosigkeit einhergeht.
- 2- Imbezillität (Imbezill.): Unfähigkeit zu jeder Erwerbstätigkeit, sei es auch nur als ungelernter Hilfsarbeiter und zur selbständigen Zurechtfindung im alltäglichen Leben.
- 3- Debilität: Unfähigkeit zur Aneignung einer durchschnittlichen Volksschulbildung und Untauglichkeit für einen gelernten Beruf.
- 4- geringe Demenz
- 5- starke Demenz

2.3.23. "Anfälle"

- 1- vegetativ: äußern sich u.a. in plötzlichen Schweißausbrüchen, Ohnmachten, Schwindelgefühlen und Schwächezuständen.
- 2- tonisch-klonisch: durch den Ausfall hemmender Impulse bedingt, kommt es zu Zuckungen der Extremitäten mit zunehmender Versteifungstendenz.
- 3- tonisch: krampfartig
- 4- choreatisch: bei Gesunden oder bei bereits Erkrankten plötzliche - mit stärkerer Intensität - auftretende hyperkinetisch-hypotone "Anfälle".
- 5- psychomotorisch: zerebrale Krampfanfälle
- 6- psychisch: jähe affektive Schwankungen wie plötzlich auftretende Wahnideen, Eifersuchts- und Angstvorstellungen.
- 7- unklar

2.3.24. Verlaufsformen der Erkrankung

- 1- chronisch-progressiv
- 2- intermittierend
- 3- stationär
- 4- regressiv
- 5- unklar

2.3.25. Angaben über die Abmagerung

Der Grad der Abmagerung wurde in 4 Klassen unterteilt:

- 1- leicht
- 2- mittel
- 3- stark (Marasmus)
- 4- unklar

2.3.26. Therapieformen

- 1- neuroleptisch
- 2- Anlagetika und Schlafmittel (Analget.+Schlafm.)
- 3- Elektro-Krampf-Behandlung
- 4- Insulin Koma-Behandlung
- 5- neuro-chirurgische Behandlung (neuro-chirur. Beh.)
- 6- ohne klinische Behandlung (ohne klin. Beh.)
- 7- ohne jede Behandlung (ohne jede Beh.)
- 8- unklar

2.4. Auswertung

Die verschlüsselten Daten wurden auf Lochkarten übertragen und mit Hilfe eines Programms der Zentralen Rechenanlage der Universität Marburg direkt ausgezählt. Außerdem wurden die verschiedenen Variablen wahlweise untereinander in Beziehung gesetzt und die Häufigkeit dieser Kombinationen ermittelt.

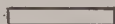
Da die Krankengeschichten meist nicht zu allen Variablen Angaben enthielten, reduzierte sich bei der Kombination die Zahl der Angaben so stark, daß sich eine statistische Absicherung der Ergebnisse dabei meist nicht als sinnvoll erwies. Diese Ergebnisse werden deshalb in Tabellen und graphischen Darstellungen lediglich dokumentiert.

Bei der Korrelierung mehrerer Variablen wurden 7 Themenkreise bearbeitet:

1. Familienstand als unabhängige Variable
2. Sozialschichtung als unabhängige Variable
3. Beginn der Erkrankung mit psychischen oder motorischen Initialsymptomen als unabhängige Variable
4. Anfälle als unabhängige Variable
5. Schwachsinnformen als unabhängige Variable
6. Fehlende motorische oder psychische Symptomatik als unabhängige Variable
7. Psychische Symptome als unabhängige Variable

2.5. Allgemeine Bemerkungen zur Darstellung der Ergebnisse

Um den Vergleich zwischen den einzelnen Variablen nicht durch übermäßige Beschriftung unübersichtlich werden zu lassen, wird im folgenden eine Anleitung zum Lesen der graphischen Darstellungen gegeben, in der das Prinzip des Aufbaus eines jeden Blattes aufgezeigt ist:

- 1) Es findet eine fortlaufende Nummerierung der graphischen Darstellungen statt. "a" kennzeichnet die Stichprobe A, welche immer auf der linken Hälfte eines Blattes dargestellt ist. "b" kennzeichnet die Stichprobe B, welche immer auf der rechten Seite eines Blattes dargestellt ist.
- 2) Die Überschrift eines Blattes zeigt an, zwischen welchen Variablen eine Beziehung hergestellt ist.
- 3) Die abhängige Variable steht jeweils zwischen den Darstellungen "a" und "b". Sie ist jeweils eine Klasse der in der Überschrift angegebenen abhängigen Variablen.
- 4) Auf der Abszisse wird die unabhängige Variable in Klassen abgetragen. Die angegebenen Ziffern beziehen sich auf den Auswertungsschlüssel und werden vor den entsprechenden Themenkreisen noch einmal aufgeschlüsselt.
- 5) Auf der Ordinate werden absolute Häufigkeiten abgetragen. Die Häufigkeiten werden in Säulen dargestellt, wobei männliche und weibliche Probanden zusammen , weibliche Probanden , männliche Probanden  dargestellt sind. Die Legenden werden zu Kapiteln zusammenge-

3. Ergebnisse

Tabellen werden im folgenden bevorzugt, wenn das dargebotene Zahlenmaterial so relevant ist, daß es sinnvoll erscheint, weitere Berechnungen z.B. in Form von Prozentangaben daraus abzuleiten.

Graphiken finden sich, wo auf dieses Weise eine größere Zahl von Information gleichzeitig angeboten werden kann. Die absoluten Zahlen erlauben einen direkten Vergleich der beiden Stichproben. Gleichzeitig erlaubt die Ablesbarkeit der Häufigkeiten eine Beurteilung der Relevanz der Aussage.

3.1. Gesamtmaterial

Tabelle 1: Gliederung des Gesamtmaterials der Erhebung

	<u>Stichprobe A</u>	<u>Stichprobe B</u>	<u>Stichprobe A + B</u>
Akten	3840	1976	5816
M + F	3785	1945	5730
davon M	1813	969	2782
davon F	1972	976	2948

Die Summe der männlichen (M) und weiblichen (F) Probanden ist meist kleiner als die Summe aller Patienten, da manchen alten Akten keine Auskunft über die Geschlechtszugehörigkeit zu entnehmen war. Das Zahlenverhältnis von Stichprobe A : B beträgt praktisch 2 : 1 (1,94 : 1).

Für das Geschlechtsverhältnis innerhalb der Stichproben ergibt sich:

Stichprobe A	M : F = 1 : 1,09
Stichprobe B	M : F = 1 : 1,007
Stichprobe A + B	M : F = 1 : 1,06

Das Ausgangsmaterial umfaßt also mehr Frauen als Männer.

3.2. Häufigkeitsverteilung der einzelnen Variablen

3.2.1. Religionszugehörigkeit

Tabelle 2: absolute Häufigkeit

	Stichprobe A			Stichprobe B		
	M	F	M+F	M	F	M+F
katholisch	219	187	406	67	56	123
evangelisch	205	195	400	96	87	183
	424	382	806	163	143	306

Tabelle 3: prozentuale Häufigkeit

	Stichprobe A			Stichprobe B		
	M	F	M+F	M	F	M+F
katholisch	52	49	50,4	41	39	40
evangelisch	48	51	49,6	59	61	60
	100%	100%	100%	100%	100%	100%

In 21% der Krankengeschichten der Stichprobe A und in 15,5% der Krankengeschichten der Stichprobe B fanden sich Angaben über die Religionszugehörigkeit der Patienten.

Stichprobe A enthält gleich viel katholische wie evangelische Probanden, Stichprobe B weniger Katholiken. Bei den Frauen ist in den Krankengeschichten seltener die Religionszugehörigkeit angegeben.

3.2.2. Familienstand (siehe auch Abb. 1 im Anhang)

Tabelle 4: absolute Häufigkeit

	Stichprobe A			Stichprobe B		
	M	F	M+F	M	F	M+F
verheiratet	877	825	1702	516	472	988
ledig	297	363	660	128	101	229
verwitwet	40	91	131	8	34	42
geschieden	63	118	181	40	73	113
wieder verh.	34	17	51	22	15	37
mehrfach verh.	40	50	90	30	25	55
	1351	1464	2815	744	720	1464

Tabelle 5: prozentuale Häufigkeit

	Stichprobe A			Stichprobe B		
	M	F	M+F	M	F	M+F
verheiratet	64,8	56,3	60,5	69,4	65,6	67,5
ledig	22,0	24,8	23,5	17,2	14,0	15,6
verwitwet	3,0	6,2	4,6	1,1	4,7	2,9
geschieden	4,7	8,1	6,4	5,4	10,1	7,7
wieder verh.	2,5	1,2	1,8	2,9	2,1	2,5
mehrfach verh.	3,0	3,4	3,2	4,0	3,5	3,8
	100%	100%	100%	100%	100%	100%

In 73,3% der Krankengeschichten der Stichprobe A und in 74,1% der Krankengeschichten der Stichprobe B waren Angaben über den Familienstand der Patienten gemacht. Ein Vergleich von Stichprobe A und B zeigt, daß sich die Klassen des Familienstandes in beiden Stichproben gleich verteilen.

In Stichprobe A bleiben mehr Frauen ledig, in Stichprobe B mehr Männer. In beiden Stichproben sind weniger Frauen verheiratet als Männer.

3.2.3. Sozialschichtung (siehe auch Abb. 2 im Anhang)

Tabelle 6: absolute Häufigkeit

	Stichprobe A			Stichprobe B		
	M	F	M+F	M	F	M+F
Top- u.Oberschicht	50	23	73	19	10	29
gehob.Mittelschicht	69	47	116	32	17	49
kl.Gewerbetreibende	256	109	365	138	53	191
gelernte Arbeiter	317	183	500	167	55	222
ungelernte Arbeiter	76	53	129	89	52	141
"ohne Beruf"	17	31	48	10	15	25
	785	446	1231	455	202	657

Tabelle 7: prozentuale Häufigkeit

	Stichprobe A			Stichprobe B		
	M	F	M+F	M	F	M+F
Top- u.Oberschicht	6,4	5,1	5,9	4,1	5,0	4,4
gehob.Mittelschicht	8,8	10,5	9,4	7,0	8,4	7,4
kl.Gewerbetreibende	32,6	24,4	29,7	30,3	26,2	29,1
gelernte Arbeiter	40,4	41,0	40,6	36,8	27,2	33,8
ungelernte Arbeiter	9,7	11,9	10,5	19,6	25,8	21,5
"ohne Beruf"	2,1	7,1	3,9	2,2	7,4	3,8
	100%	100%	100%	100%	100%	100%

In 32,1% der Krankengeschichten der Stichprobe A und in 33,3% der Krankengeschichten der Stichprobe B waren Angaben über die Zugehörigkeit zu einer bestimmten Sozialschicht gemacht. Es zeigt sich eine ähnliche Verteilung in beiden Stichproben. Bei fast allen Klassen, außer bei "ohne Beruf", sieht man ein deutliches Überwiegen der männlichen Probanden. Bei "ohne Beruf" überwiegen in beiden Stichproben die Frauen.

3.2.4. Familiäres Auftreten der Erkrankung

Tabelle 8: absolute Häufigkeit

	<u>Stichprobe A</u>	<u>Stichprobe B</u>
Männer	947	892
Frauen	1028	898
Männer + Frauen	1975	1790

In Stichprobe A und B sieht man etwa gleich große absolute Häufigkeiten. In praktisch allen Krankengeschichten der Stichprobe B (92%) wird über ein weiteres Auftreten der Erkrankung in der Familie berichtet (siehe auch Definition der Stichprobe B). In Stichprobe A wird nur in etwas mehr als der Hälfte der Krankengeschichten (52,2%) über weitere Erkrankungen in der Familie berichtet.

3.2.5. Auffälliges Wesen vor der Erkrankung

Tabelle 9: absolute Häufigkeit

	<u>Stichprobe A</u>			<u>Stichprobe B</u>		
	<u>M</u>	<u>F</u>	<u>M+F</u>	<u>M</u>	<u>F</u>	<u>M+F</u>
hyperthym	3	12	15	5	5	10
hypothym	7	11	18	5	3	8
stimmungslabil	9	8	17	1	5	6
erregbar	28	13	41	30	13	43
selbstunsicher	6	4	10	3	2	5
gemütlos	0	3	3	1	0	1
haltlos	10	13	23	20	5	25
geltungssüchtig	9	15	24	4	4	8
	72	79	151	69	37	106

Tabelle 10: prozentuale Häufigkeit

	Stichprobe A			Stichprobe B		
	M	F	M+F	M	F	M+F
hyperthym	4,2	15,2	9,9	7,3	13,5	9,4
hypothym	9,7	14,0	12,0	7,3	8,2	7,5
stimmungsstabil	12,5	10,0	11,3	1,4	13,5	5,7
erregbar	38,9	16,5	27,1	43,5	35,1	40,6
selbstunsicher	8,3	5,0	6,6	4,3	5,4	4,7
gemütlos	0,0	3,8	2,0	1,4	0,0	1,0
haltlos	13,9	16,5	15,2	29,0	13,5	23,6
geltungssüchtig	12,5	19,0	15,9	5,8	10,8	7,5
	100%	100%	100%	100%	100%	100%

In 4% der Krankengeschichten der Stichprobe A und in 5,4% der Stichprobe B fanden sich Angaben über auffällige Wesensmerkmale der Probanden vor der Erkrankung.

Als häufigstes auffälliges Persönlichkeitsmerkmal wird "Erregbarkeit" genannt; es folgt "Haltlosigkeit". Männer sind häufiger "erregbar" als Frauen. Bei den "Haltlosen" zeigt sich eine Geschlechtsdifferenz in beiden Stichproben.

3.2.6. Umwelteinflüsse und Infektionskrankheiten vor Manifestation der Erkrankung

Tabelle 11: absolute Häufigkeit

	Stichprobe A			Stichprobe B		
	M	F	M+F	M	F	M+F
Trauma	176	62	238	125	26	151
Verschüttung	50	10	60	12	3	15
Vergiftung	4	4	8	1	1	2
Tumor	4	3	7	0	1	1
Tuberkulose	18	12	30	10	5	15
and. Infektionskrankh.	60	47	107	24	33	57
Stress	78	134	212	18	28	46
Lues	14	24	38	12	7	19
	404	296	700	202	104	306

In 18,5% der Krankengeschichten der Stichprobe A und in 15,7% der Krankengeschichten der Stichprobe B sind Angaben über Umwelteinflüsse und Infektionskrankheiten vor Manifestation der Erkrankung enthalten.

Tabelle 12: prozentuale Häufigkeit

	Stichprobe A			Stichprobe B		
	M	F	M+F	M	F	M+F
Trauma	43,5	20,9	34,0	61,9	25,0	49,3
Verschüttung	12,4	3,4	8,5	5,9	2,9	4,9
Vergiftung	1,0	1,4	1,3	0,5	0,9	0,7
Tumor	1,0	1,0	1,0	0,0	0,9	0,3
Tuberkulose	4,5	4,0	4,2	5,0	4,8	4,9
and. Infektionskrankh.	14,9	15,9	15,3	11,9	31,7	18,6
Stress	19,3	45,3	30,3	8,9	26,9	15,0
Lues	3,4	8,1	5,4	5,9	6,9	6,3
	100%	100%	100%	100%	100%	100%

Vergiftungen und Tumoren scheinen vor Manifestation der Erkrankung keine erhebliche Rolle zu spielen.

Es zeigt sich eine ähnliche Verteilung von Trauma, Verschüttung und tuberkulöser Erkrankung in beiden Stichproben.

In der Stichprobe A ist der Stress als Umwelteinfluß vor Manifestation der Erkrankung im Vergleich zur Stichprobe B deutlich vermehrt. Zahlenverhältnis: Stichprobe A : B = 4,6 : 1.

Da Geburten und das Klimakterium bei den Frauen als Stress bei der Auswertung angesehen wurden, erklärt sich die große Geschlechtsdifferenz bei diesem Punkt zwischen Männern und Frauen.

Bei Traumen, Verschüttungen und tuberkulösen Erkrankungen sind mehr Männer betroffen als Frauen.

In Stichprobe A erkrankten mehr Frauen als Männer an einer Lues, in Stichprobe B ist das Verhältnis umgekehrt.

3.2.7. Fehldiagnosen

Tabelle 13: absolute Häufigkeit

	Stichprobe A			Stichprobe B		
	M	F	M+F	M	F	M+F
Schizophrenie	25	40	65	17	17	34
Parkinsonismus	7	7	14	3	6	9
Schwachsinn	5	3	8	1	4	5
Epilepsie	1	2	3	1	2	3
Paralyse	12	3	15	4	4	8
Tremor	0	1	1	0	0	0
Encephalitis	16	14	30	2	2	4
Multiple Sklerose	15	13	28	4	6	10
sonstige	301	347	648	45	30	75
	382	430	812	77	71	148

In 21,5% der Krankengeschichten der Stichprobe A und in 7,6% der Krankengeschichten der Stichprobe B sind Angaben über Fehldiagnosen bei Chorea Huntington zu finden.

Tabelle 14: prozentuale Häufigkeit

	Stichprobe A			Stichprobe B		
	M	F	M+F	M	F	M+F
Schizophrenie	6,5	9,3	8,0	22,1	24,0	23,0
Parkinsonismus	1,8	1,6	1,7	3,9	8,5	6,1
Schwachsinn	1,3	0,7	1,0	1,3	5,6	3,4
Epilepsie	0,3	0,5	0,4	1,3	2,8	2,0
Paralyse	3,2	0,7	1,8	5,2	5,6	5,4
Tremor	0,0	0,2	0,1	0,0	0,0	0,0
Encephalitis	4,2	3,3	3,7	2,6	2,8	2,7
Multiple Sklerose	3,9	3,0	3,5	5,2	8,5	6,7
sonstige	78,8	80,7	79,8	58,4	42,2	50,7
	100%	100%	100%	100%	100%	100%

3.2.8. Beginn der Erkrankung

Tabelle 15: absolute Häufigkeit

Lokalisation initialer Symptome an:	Stichprobe A			Stichprobe B		
	M	F	M+F	M	F	M+F
Händen	64	90	154	45	27	73
Füßen	59	44	103	31	34	65
Gesicht	52	45	97	21	12	33
Stamm	4	6	10	6	6	12
diffus	240	227	467	106	82	188
	419	412	831	209	161	371
psychisch	87	114	201	45	55	100
motorisch+psychisch	116	125	241	40	40	80
	622	651	1273	294	256	551

In 33,6% der Krankengeschichten der Stichprobe A und in 28,3% der Krankengeschichten der Stichprobe B waren Angaben über den Beginn der Erkrankung enthalten.

Tabelle 16: prozentuale Häufigkeit

initiale Symptome:	Stichprobe A			Stichprobe B		
	M	F	M+F	M	F	M+F
motorisch	67,4	63,3	65,3	71,1	62,9	67,3
psychisch	14,0	17,5	15,8	15,3	21,5	18,2
motorisch+psychisch	18,6	19,2	18,9	13,6	15,6	14,5
	100%	100%	100%	100%	100%	100%

Es zeigt sich, daß die Initialsymptome der Erkrankung etwa viermal so häufig motorischer Art sind wie psychischer oder gleichzeitig psychischer und motorischer Art. Psychische und kombiniert motorisch-psychische Initialsymptome sind etwa gleich häufig.

Motorische Störungen fallen am häufigsten zuerst an den Händen, dann an den Füßen oder am Gesicht auf.

Allgemein kann man sagen, daß der Beginn meist nicht auf ein Körperglied beschränkt ist.

Es findet sich nur eine geringe Geschlechtsdifferenz. Bei psychischem und kombiniert psychisch-motorischem Beginn beobachtet man ein leichtes Überwiegen bei den Männern, bei rein motorischem Beginn bei den Frauen.

3.2.9. Umwelteinflüsse und Infektionskrankheiten während der Erkrankung

Tabelle 17: absolute Häufigkeit

	Stichprobe A			Stichprobe B		
	M	F	M+F	M	F	M+F
Trauma	33	18	51	15	16	31
Verschüttung	0	2	2	1	0	1
Vergiftung	0	2	2	0	0	0
Tumor	3	4	7	0	8	8
Tuberkulose	16	19	35	9	4	13
and. Infektionskrankh.	31	31	62	11	15	26
Stress	3	9	12	2	2	4
Lues	3	6	9	0	4	4
	89	91	180	38	49	87

In 4,8% der Krankengeschichten der Stichprobe A und in 4,4% der Krankengeschichten der Stichprobe B waren Angaben über Umwelteinflüsse und Infektionskrankheiten während der Erkrankung an Chorea Huntington enthalten.

Verschüttung, Vergiftung, Tumoren und Lues ergeben kein bedeut-sames Zahlenmaterial mehr.

Bei Traumen und tuberkulöser Erkrankung zeigen sich nicht mehr so deutliche Geschlechtsunterschiede zwischen Männern und Frauen (siehe auch 3.2.6.).

Stress-Situationen werden während der Erkrankung nicht mehr so häufig erwähnt.

3.2.10. Erkrankung innerer Organe

Tabelle 18: absolute Häufigkeit

	Stichprobe A			Stichprobe B		
	M	F	M+F	M	F	M+F
Herz-Kreislauf-System	41	49	90	15	24	29
Atemsystem	36	22	58	17	22	39
Verdauungstrakt	21	17	38	11	9	20
Urogenitalsystem	3	9	12	2	2	4
Endokrines System	8	19	27	4	8	12
Immunsystem	19	31	50	5	3	8
	128	147	275	54	68	122
vegetat.Nervensystem	201	164	368	76	41	118

In 7,3% der Krankengeschichten der Stichprobe A und in 6,3% der Krankengeschichten der Stichprobe B waren Angaben über eine zusätzliche Erkrankung an einem inneren Organsystem gemacht.

Die Störungen des vegetativen Nervensystems sollen gesondert betrachtet werden. Männer leiden häufiger an vegetativen Störungen als Frauen.

Stichprobe A:	Männer 55,1%
	Frauen 44,9%
Stichprobe B:	Männer 64,9%
	Frauen 35,1%

Tabelle 19: prozentuale Rangreihe der Miterkrankung an einem inneren Organsystem

Stichprobe A	Stichprobe B
1. Herz-Kreislauf-System (32,7%)	Herz-Kreislauf-System (32,0%)
2. Atemsystem (21,1%)	Atemsystem (32,0%)
3. Immunsystem (18,2%)	Verdauungstrakt (16,4%)
4. Verdauungstrakt (13,8%)	Endokrines System (9,8%)
5. Endokrines System (9,8%)	Immunsystem (6,5%)
6. Urogenitalsystem (4,4%)	Urogenitalsystem (3,3%)

Es zeigen sich nur geringe Unterschiede zwischen beiden Stichproben.

Tabelle 20: Geschlechtsdifferente Rangreihe der Miterkrankung innerer Organsysteme

Stichprobe A

<u>Männer</u>	<u>Frauen</u>
1. Herz-Kreislauf-System	Herz-Kreislauf-System
2. Atemsystem	Immunsystem
3. Verdauungstrakt	Atemsystem
4. Immunsystem	Endokrines System

Stichprobe B

<u>Männer</u>	<u>Frauen</u>
1. Atemsystem	Herz-Kreislauf-System
2. Herz-Kreislauf-System	Atemsystem
3. Verdauungstrakt	Verdauungstrakt
4. Immunsystem	Endokrines System

Bei Frauen beobachtet man relativ häufig eine Miterkrankung des endokrinen Systems, bei Männern häufiger des Verdauungssystems.

3.2.11. Miterkrankung von Haut und Sinnesorganen

Tabelle 21: absolute Häufigkeit

	<u>Stichprobe A</u>			<u>Stichprobe B</u>		
	<u>M</u>	<u>F</u>	<u>M+F</u>	<u>M</u>	<u>F</u>	<u>M+F</u>
Psoriasis	3	2	5	3	1	4
and.Hautkrankh.	57	69	126	27	16	43
Sehen	20	23	43	12	10	22
Hören	25	25	50	16	10	26
Riechen	4	1	5	3	0	3
Schmecken	1	0	1	1	0	1
Oberflächensens.	8	12	20	1	3	4
Tiefensens.	13	14	27	0	0	0
	131	146	277	63	40	103

In 7,3% der Krankengeschichten der Stichprobe A und in 5,3% der Krankengeschichten der Stichprobe B waren Angaben über Miterkrankung von Haut und Sinnesorganen enthalten.

Tabelle 22: prozentuale Rangreihe der Miterkrankung von Haut und Sinnesorganen

Stichprobe A		Stichprobe B	
1. and.Hautkrankh.	(45,5%)	and.Hautkrankh.	(41,7%)
2. Hören	(18,1%)	Hören	(25,2%)
3. Sehen	(15,5%)	Sehen	(21,4%)
4. Tiefensens.	(9,7%)	Oberflächensens.	(3,9%)
5. Oberflächensens.	(7,2%)	Psoriasis	(3,9%)
6. Riechen	(1,8%)	Riechen	(2,9%)
7. Psoriasis	(1,8%)	Schmecken	(1,0%)
8. Schmecken	(0,4%)	Tiefensens.	(0,0%)

In beiden Stichproben findet man am häufigsten allgemeine Hauterkrankungen. Von den Sinnesorganen sind am ehesten das Auge und das Ohr betroffen.

3.2.12. Hirnnervenstörungen
(wegen des geringen Zahlenmaterials als
Tabelle 1 im Anhang)

3.2.13. Halbseitige motorische Hyperkinese

Tabelle 23: absolute Häufigkeit

	Stichprobe A			Stichprobe B		
	M	F	M+F	M	F	M+F
rechts	49	34	83	9	14	23
links	49	44	93	13	16	29
	98	78	176	22	30	52

In 4,6% der Krankengeschichten der Stichprobe A und in 2,7% der Krankengeschichten der Stichprobe B waren Angaben über eine halbseitige motorische Hyperkinese enthalten. Dabei deutet sich ein leichtes Überwiegen einer linksseitigen Hyperkinese an.

3.2.14. Fehlende motorische oder psychische Symptomatik
(siehe auch Abb. 3 im Anhang)

Tabelle 24: absolute Häufigkeit

	Stichprobe A			Stichprobe B		
	M	F	M+F	M	F	M+F
psych. oB	28	27	55	5	3	8
mot. oB	0	8	8	2	2	4
? psych. oB	19	23	42	12	3	15
? mot. oB	3	5	8	2	3	5
	50	63	113	21	11	32

In 2,7% der Krankengeschichten der Stichprobe A und in 1,6% der Krankengeschichten der Stichprobe B wurde über das Fehlen psychischer oder motorischer Symptome berichtet, d.h. man beobachtet nur äußerst selten das Fehlen einer dieser Komponenten des Krankheitsbildes. Dabei wird eher das Fehlen der psychischen Komponente beobachtet als das der motorischen.

3.2.15. Psychische Symptome nach Beginn der Erkrankung (siehe auch Abb. 4 im Anhang)

Tabelle 25: absolute Häufigkeit

	Stichprobe A			Stichprobe B		
	M	F	M+F	M	F	M+F
euphorisch	148	168	316	45	54	99
depressiv	24	32	56	12	13	25
aggressiv	62	70	132	44	20	64
nörglerisch-eigensinnig	20	36	56	12	5	17
vergeßlich	30	29	59	12	12	24
unordentlich	11	34	45	3	8	11
antriebschwach	95	77	172	35	21	56
erregbar	154	133	287	136	85	221
vielfältig	132	234	366	34	69	103
	676	813	1489	333	287	620

In 39,3% der Krankengeschichten der Stichprobe A und in 31,9% der Krankengeschichten der Stichprobe B waren Angaben über die psychische Symptomatik der Erkrankten enthalten.

Tabelle 26: prozentuale Rangreihe der psychischen Symptomatik nach Beginn der Erkrankung

Stichprobe A		Stichprobe B	
1. vielfältig	(24,6%)	erregbar	(35,6%)
2. euphorisch	(21,2%)	vielfältig	(16,7%)
3. erregbar	(19,3%)	euphorisch	(16,0%)
4. antriebschwach	(11,5%)	aggressiv	(10,3%)
5. aggressiv	(8,9%)	antriebschwach	(9,0%)
6. vergeßlich	(3,9%)	depressiv	(4,0%)
7. depressiv	(3,8%)	vergeßlich	(3,9%)
8. nörglerisch-eigens.	(3,8%)	nörglerisch-eigens.	(2,7%)
9. unordentlich	(3,0%)	unordentlich	(1,8%)

Es zeigen sich bei den einzelnen psychischen Symptomen nur geringe Rangplatzunterschiede, meist nur Differenzen von einem Rangplatz. Bei Stichprobe B wird "vielfältige" psychische Symptomatik nicht so häufig beobachtet wie in Stichprobe A.

Dafür wird die "Erregbarkeit" in Stichprobe B häufiger erwähnt. Bei "vielfältigen" psychischen Symptomen sieht man ein deutliches Überwiegen der Frauen, während man bei Antriebschwäche und Erregbarkeit in beiden Stichproben ein deutliches Überwiegen der Männer beobachtet. Ansonsten ist die Geschlechtsverteilung bei den einzelnen psychischen Symptomen relativ ausgeglichen.

3.2.16. Sexuelle Besonderheiten

Tabelle 27: absolute Häufigkeit

	Stichprobe A			Stichprobe B		
	M	F	M+F	M	F	M+F
hypo-sexuell	31	11	42	6	3	9
"normal"	1	1	2	2	0	2
hyper-sexuell	14	22	36	9	14	23
"abnorm"	31	7	38	14	10	24
	77	41	118	31	27	58

In 3,1% der Krankengeschichten der Stichprobe A und in 3% der Krankengeschichten der Stichprobe B waren Angaben über das sexuelle Verhalten zu finden.

"Normales" sexuelles Verhalten, d.h. wahrscheinlich keine Änderung des Sexualverhaltens, wird in den Krankengeschichten insgesamt nur viermal erwähnt; deshalb hat diese Angabe hier keine Aussagekraft. Man findet etwa gleich häufig hypo-, hyper- und abnorm-sexuelles Verhalten, d.h. keine Bevorzugung eines bestimmten Verhaltens.

In beiden Stichproben ist für Männer häufiger hypo- oder abnorm-sexuelles Verhalten, für Frauen häufiger hyper-sexuelles Verhalten erwähnt.

3.2.17. Sozial auffälliges Verhalten

Tabelle 28: absolute Häufigkeit

	Stichprobe A			Stichprobe B		
	M	F	M+F	M	F	M+F
Gewalttätigkeiten	111	71	182	59	21	80
Vagabundenleben	38	36	74	18	11	29
Diebstahl	10	9	19	6	2	8
Betrug	0	0	0	3	1	4
sexuelle Straftaten	9	2	11	0	1	1
unklare Straftaten	11	6	17	8	1	9
	179	124	303	94	37	131

In 8% der Krankengeschichten der Stichprobe A und in 6,7% der Krankengeschichten der Stichprobe B waren Angaben über sozial auffällige Verhaltensweisen gemacht.

Es zeigte sich, daß deutlich mehr Männer wegen Gewalttätigkeiten auffielen als Frauen. Bei den Vagabunden ist das Geschlechtsverhältnis in etwa ausgeglichen.

3.2.18. Suicidales Verhalten

Tabelle 29: absolute Häufigkeit

	Stichprobe A			Stichprobe B		
	M	F	M+F	M	F	M+F
suicidal	41	51	92	24	26	50
Suicidversuch	44	70	114	18	33	51
Suicid	25	14	39	18	10	28
	110	135	245	60	69	129

Etwa in 6,6% der Krankengeschichten beider Stichproben waren Angaben über suicidales Verhalten gemacht.

Die Relation zwischen suicidaler Verfassung, versuchtem und vollendeten Suicid ist in beiden Stichproben etwa gleich.

Tabelle 30: prozentuale Häufigkeit

	Stichprobe A			Stichprobe B		
	M	F	M+F	M	F	M+F
suicidal	37,3	37,8	37,6	40,0	37,7	38,7
Suicidversuch	40,0	51,9	46,5	30,0	47,8	39,6
Suicid	22,7	10,3	15,9	30,0	14,5	21,7
	100%	100%	100%	100%	100%	100%

Frauen neigen in beiden Stichproben stärker zu suicidalem Verhalten und Suicidversuchen, während Männer deutlich häufiger einen erfolgreichen Suicid begehen.

3.2.19. Manisch-Depressive Verstimmungszustände (wegen des geringen Zahlenmaterials als Tabelle 2 im Anhang)

3.2.20. Schizophrene Symptome

Tabelle 31: absolute Häufigkeit

	Stichprobe A			Stichprobe B		
	M	F	M+F	M	F	M+F
Hebephrenie	7	7	14	4	7	11
Katatonie	11	14	25	8	10	18
Paranoid-halluzinat.F.	66	102	168	42	50	92
Paranoia	69	92	161	29	26	55
andere	1	1	2	2	0	2
unklar	22	20	42	1	4	5
	176	236	412	86	97	183

In ca. 10% der Krankengeschichten beider Stichproben wurde über zusätzliche schizophrene Symptome berichtet.

Am häufigsten findet man bei der Chorea Huntington als zusätzliche schizophrene Psychose die paranoid-halluzinatorische und die paranoide Form der Schizophrenie.

Tabelle 32: prozentuale Häufigkeit

	Stichprobe A			Stichprobe B		
	M	F	M+F	M	F	M+F
Hebephrenie	4,0	3,0	3,4	4,6	7,2	6,0
Katatonie	6,2	5,9	6,0	9,3	10,3	9,8
Paranoid-halluzinat.F.	37,5	43,2	40,8	48,8	51,5	50,3
Paranoia	39,2	39,0	39,1	33,7	26,8	30,1
andere	0,6	0,4	0,5	2,3	0,0	1,1
unklar	12,5	8,5	10,2	1,2	4,2	2,7
	100%	100%	100%	100%	100%	100%

Im Schnitt tritt eine zusätzliche Psychose bei Frauen häufiger auf. In Stichprobe B tritt im Verhältnis seltener eine Paranoia auf als in Stichprobe A.

Ansonsten zeigen sich ähnliche Verteilungen in beiden Stichproben.

3.2.21. Paralyse-Zeichen

(wegen des geringen Zahlenmaterials als Tabelle 3 im Anhang)

3.2.22. Schwachsinnformen
(siehe auch Abb. 5 im Anhang)

Tabelle 33: absolute Häufigkeit

	Stichprobe A			Stichprobe B		
	M	F	M+F	M	F	M+F
Idiotie+Imbezill.	35	42	77	13	13	26
Debilität	69	64	133	12	28	40
geringe Demenz	278	297	575	143	104	247
starke Demenz	304	407	711	157	177	334
	686	810	1496	325	322	647

In 39,5% der Krankengeschichten der Stichprobe A und in 33,3% der Krankengeschichten der Stichprobe B waren Angaben über Schwachsinn enthalten.

Tabelle 34: prozentuale Häufigkeit

	Stichprobe A			Stichprobe B		
	M	F	M+F	M	F	M+F
Idiotie+Imbezill.	5,1	5,2	5,1	4,0	4,0	4,0
Debilität	10,1	7,9	8,9	3,7	8,7	6,2
geringe Demenz	40,5	36,7	38,5	44,0	32,3	38,2
starke Demenz	44,3	50,2	47,5	48,3	55,0	51,6
	100%	100%	100%	100%	100%	100%

Am häufigsten beobachtet man einen sekundären Intelligenzabbau, wobei starker Abbau häufiger ist als geringgradiger.

Intelligenzabbau, d.h. Demenz wird etwa siebenmal häufiger als angeborener Intelligenzmangel erwähnt.

Starker Intelligenzabbau wird häufiger beschrieben bei den Frauen; bei geringem Abbau in Stichprobe B überwiegen die Männer.

3.2.23. "Anfälle"
(siehe auch Abb. 6 im Anhang)

Tabelle 35: absolute Häufigkeit der Anfallsarten

	Stichprobe A			Stichprobe B		
	M	F	M+F	M	F	M+F
vegetativ	33	32	65	5	5	10
tonisch-klonisch	37	31	68	12	10	22
tonisch	4	4	8	1	0	1
choreatisch	14	13	27	4	1	5
psychomotorisch	19	18	37	3	5	8
psychisch	115	103	218	30	18	48
unklar	33	44	77	10	10	20
	255	245	500	65	49	114

In 13,3% der Krankengeschichten der Stichprobe A und in 5,9% der Krankengeschichten der Stichprobe B waren Angaben über "Anfälle" bei Choreatikern vorhanden. Bei den Probanden der Stichprobe B werden weniger "Anfälle" beobachtet.

Tabelle 36: prozentuale Rangreihe der Anfallsarten

Stichprobe A		Stichprobe B	
1. psychisch	(43,6%)	psychisch	(42,1%)
2. unklar	(15,4%)	tonisch-klonisch	(19,3%)
3. tonisch-klonisch	(13,6%)	unklar	(17,5%)
4. vegetativ	(13,0%)	vegetativ	(8,8%)
5. psychomotorisch	(7,4%)	psychomotorisch	(7,0%)
6. choreatisch	(5,4%)	choreatisch	(4,4%)
7. tonisch	(1,6%)	tonisch	(0,7%)

Bis auf die Vertauschung von Rangplatz zwei und drei bei beiden Stichproben zeigen sich keine Unterschiede. Als häufigste Anfallsart werden psychische Anfälle genannt. Während bei allen anderen Anfallsarten das Geschlechtsverhältnis ausgeglichen ist, zeigen mehr Männer als Frauen psychische Anfälle.

3.2.24. Verlaufsformen der Erkrankung

Tabelle 37: absolute Häufigkeit

	Stichprobe A			Stichprobe B		
	M	F	M+F	M	F	M+F
chronisch-progress.	497	574	1073	159	184	343
intermittierend	17	20	37	11	8	19
stationär	9	4	13	2	1	3
regressiv	4	5	9	1	0	1
unklar	207	212	419	91	60	151
	734	817	1551	264	253	517

41% der Krankengeschichten der Stichprobe A und 26,6% der Krankengeschichten der Stichprobe B enthielten Angaben über den Verlauf der Erkrankung. Der Verlauf ist meist chronisch-progressiv.

Tabelle 38: prozentuale Häufigkeit der Verlaufsformen

	Stichprobe A			Stichprobe B		
	M	F	M+F	M	F	M+F
chronisch-progress.	67,8	70,5	69,2	60,2	72,7	66,3
intermittierend	2,3	2,4	2,4	4,2	3,2	3,7
stationär	1,2	0,5	0,8	0,7	0,4	0,6
regressiv	0,5	0,6	0,6	0,4	0,0	0,2
unklar	28,2	26,0	27,0	34,5	23,7	29,2
	100%	100%	100%	100%	100%	100%

3.2.25. Angaben über Abmagerung

Tabelle 39: absolute Häufigkeit

	Stichprobe A			Stichprobe B		
	M	F	M+F	M	F	M+F
leicht	28	31	59	2	3	5
mittel	76	114	190	12	22	34
stark	128	189	317	51	95	146
	232	334	566	65	120	185

In 15% der Krankengeschichten der Stichprobe A und in 9,5% der Krankengeschichten der Stichprobe B waren Angaben über die Abmagerung der an Chorea Huntington Erkrankten enthalten.

Tabelle 40: prozentuale Häufigkeit

	Stichprobe A			Stichprobe B		
	M	F	M+F	M	F	M+F
leicht	12,1	9,3	10,4	3,1	2,5	2,7
mittel	32,7	34,1	33,6	18,5	18,3	18,4
stark	55,6	56,6	56,0	78,4	79,2	78,9
	100%	100%	100%	100%	100%	100%

Bekanntlich sind starke Abmagerungen (Marasmus) das typische Endstadium der Erkrankung. Bei Stichprobe B sind relativ mehr Fälle dieser Art erfaßt.

Bei Stichprobe B deutlicher noch als bei Stichprobe A zeigt sich, daß Frauen mehr von der Abmagerung betroffen sind als Männer.

3.3. Beziehungen zwischen den einzelnen Variablen

3.3.1. Familienstand als unabhängige Variable (n=4279)

Legende zu den nachfolgenden Abbildungen:

links: Stichprobe A

rechts: Stichprobe B

Ordinate: abhängige Variable

Abszisse: Klassen des Familienstandes:

1-verheiratet (n=2690)

2-ledig (n= 889)

3-verwitwet (n= 173)

4-geschieden (n= 294)

5-wieder verheiratet (n= 88)

6-mehrfach verheiratet (n= 145)

3.3.1.1. Familienstand und Religionszugehörigkeit (n=1066) (siehe Abb.1 und 2, Seite 38)

Abb.2: Bei katholischer Konfessionszugehörigkeit sind weniger Probanden geschieden oder mehrfach verheiratet als bei evangelischer Konfession. (In Stichprobe A besonders ausgeprägt)

3.3.1.2. Familienstand und Sozialschichtung (n=1838) (siehe Abb.3-8, Seite 39 und 40)

Im Verhältnis zur Häufigkeitsverteilung des Familienstandes (siehe Abb.1 im Anhang) sind deutlich weniger Frauen erfaßt.

Abb.4 und 8: Bei den Erkrankten in der gehobenen Mittelschicht und denen "ohne Beruf" bleiben mehr Frauen ledig als Männer.

Abb.8: Probanden, die keinen Beruf erlernt haben, sind deutlich seltener verheiratet als solche aus anderen Sozial-schichten.

3.3.1.3. Familienstand und familiäres Auftreten der Erkrankung (n=2664) (siehe Abb.7 im Anhang)

Familiäres Auftreten, d.h. Bekanntsein der Erkrankung in der Familie scheint keinen Einfluß auf den Familienstand zu haben.

3.3.1.4. Familienstand und Beginn der Erkrankung mit motorischen oder psychischen Initialsymptomen (n=1671)
(siehe Abb.8-10 im Anhang)

Der Familienstand scheint keinen Einfluß auf die Initialsymptomatik der Erkrankung zu haben.

3.3.1.5. Familienstand und fehlende motorische oder psychische Symptomatik (n=125)
(siehe Abb.9-12, Seite 41)

Motorische Störungen scheinen für einen Ehepartner eher ertragbar zu sein als psychische Auffälligkeiten.

3.3.1.6. Familienstand und psychische Symptome nach Beginn der Erkrankung (n=1947)
(siehe Abb.13-21, Seite 42 und 43)

Abb. 13,14,16,17,18,21: Der Familienstand scheint keinen Einfluß auf psychische Symptome wie Euphorie, Depressivität, nörglerisch-eigensinniges Verhalten, Vergeßlichkeit, Unordentlichkeit und vielfältig auffälliges Verhalten zu haben.

Abb.15 und 20: Verheiratete Männer zeigen eher aggressives bzw. erregbares Verhalten als verheiratete Frauen.

Abb.19: Antriebsschwäche wird gleich häufig bei verheirateten wie bei ledigen Patienten beobachtet. (Vergleiche Häufigkeitsverteilung des Familienstandes) Antriebsschwäche scheint bei verheirateten Männern häufiger beobachtet zu werden als bei Frauen.

3.3.1.7. Familienstand und sexuelle Besonderheiten (n=164)
(siehe Abb.22-24, Seite 44)

Abb.22a: Verminderte sexuelle Libido wird bei verheirateten Männern besonders oft genannt.

Abb.22b: Bei Stichprobe B ist dies nicht zu erkennen.

Abb.23: Bei ledigen und geschiedenen Frauen wird besonders häufig von vermehrter sexueller Aktivität berichtet, bei verheirateten Frauen dagegen nicht.

Abb.24: Über "abnormes" sexuelles Verhalten wird besonders bei ledigen Männern berichtet. (Bei Stichprobe A deutlicher als bei Stichprobe B)

3.3.1.8. Familienstand und sozial auffälliges Verhalten
(siehe Abb.25-29, Seite 46) (n=392)

Abb.25: Bei ledigen Frauen wird etwa gleich häufig von Gewalttätigkeiten berichtet wie bei den Männern.

Abb.26: Ledige und Geschiedene vagabundieren häufiger als Verheiratete.

Abb.27-29: (geringes Zahlenmaterial) Über anderes sozial auffälliges Verhalten wie Diebstahl, sexuelle Straftaten und unklare Straftaten wird häufiger bei den ledigen Patienten berichtet (jedoch nur bei Stichprobe A sichtbar).

3.3.1.9. Familienstand und Schwachsinnformen (n=1950)
(siehe Abb.30-32, Seite 46)

Abb.30: Bei angeborenem Schwachsinn sind die Probanden häufiger ledig, als daß sie verheiratet sind. (In Stichprobe B nicht so deutlich)

Abb.31-32: Der geistige Abbau im Verlauf der Erkrankung scheint keinen Einfluß auf den Familienstand zu haben.

3.3.1.10. Familienstand und Verlauf der Erkrankung (n=1887)
(siehe Abb.11 und 12 im Anhang)

Der Familienstand scheint keinen Einfluß auf den Verlauf der Erkrankung zu haben.

Abb.1/2: Familienstand und Religionszugehörigkeit

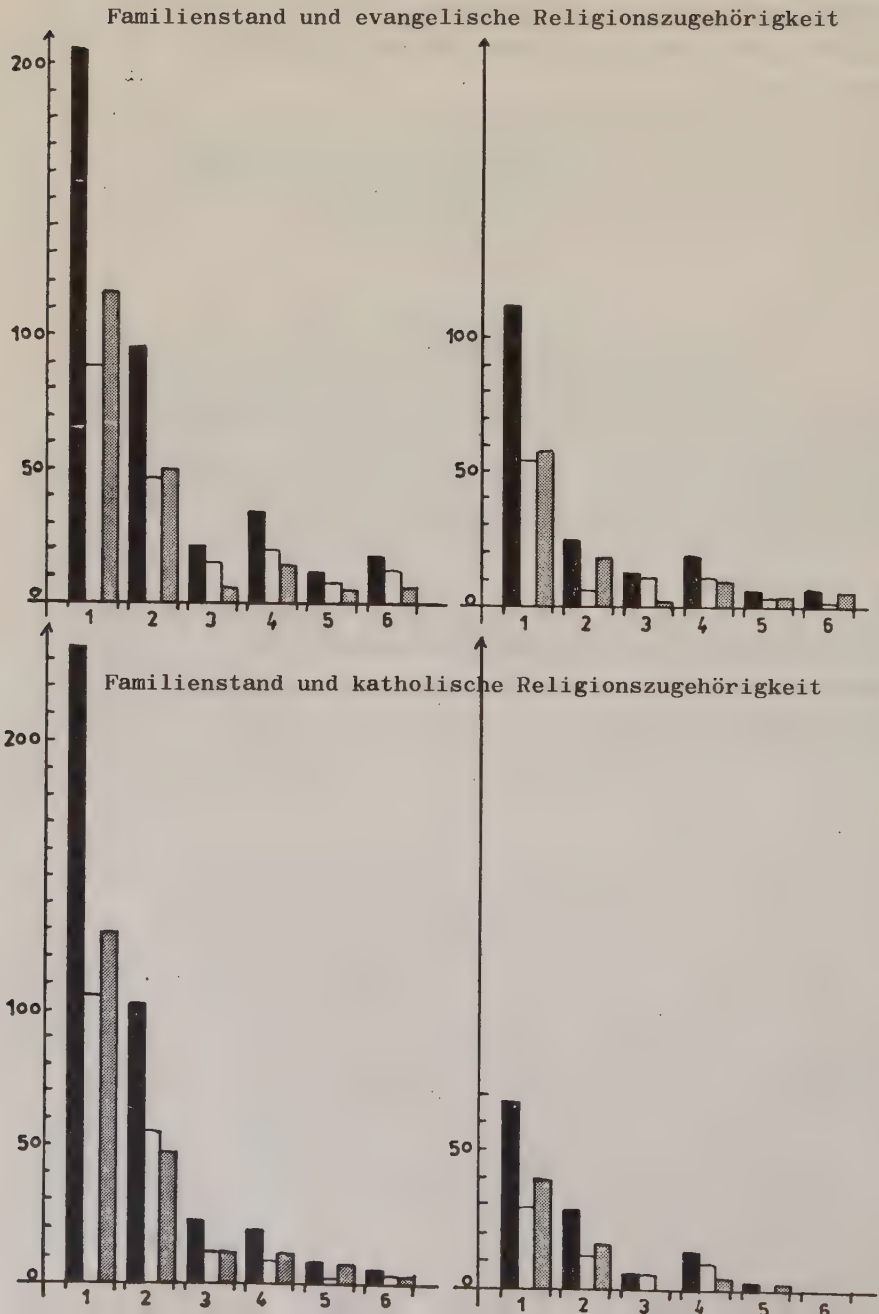
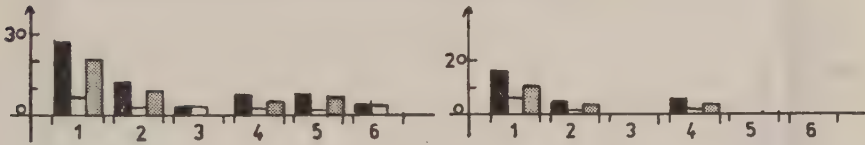
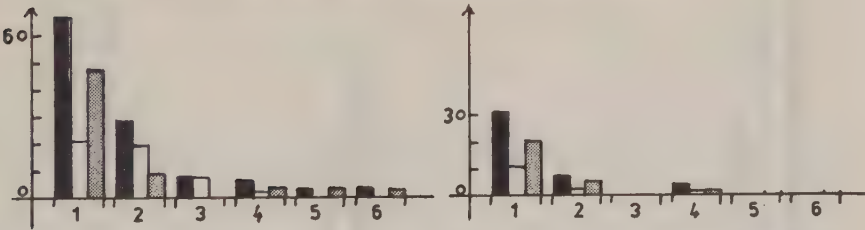


Abb.3-5: Familienstand und Sozialschichtung

Familienstand und Top- +Oberschicht



Familienstand und gehobene Mittelschicht



Familienstand und Schicht der kleinen Gewerbetreibenden

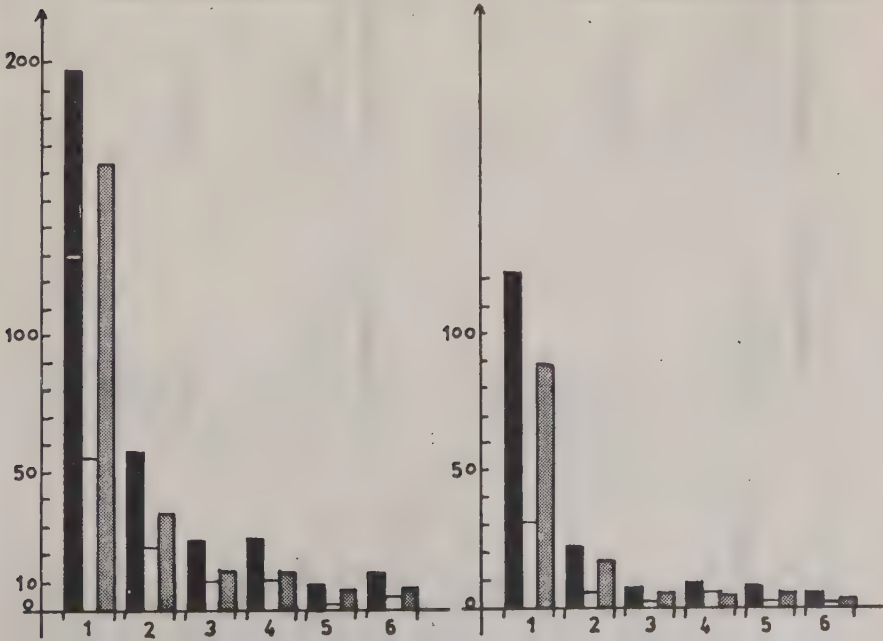


Abb.9-12: Familienstand und fehlende motorische oder psychische Symptomatik

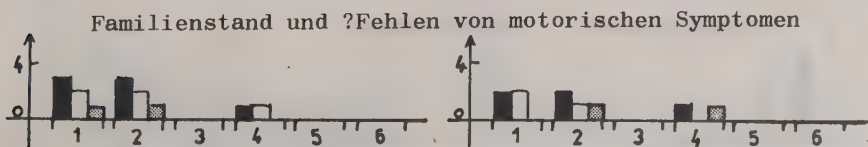
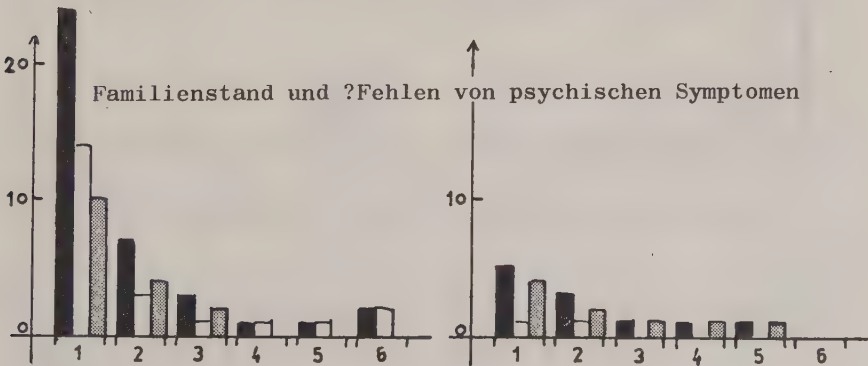
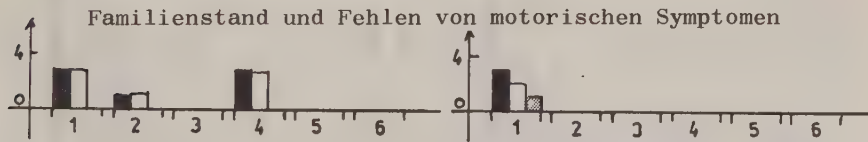
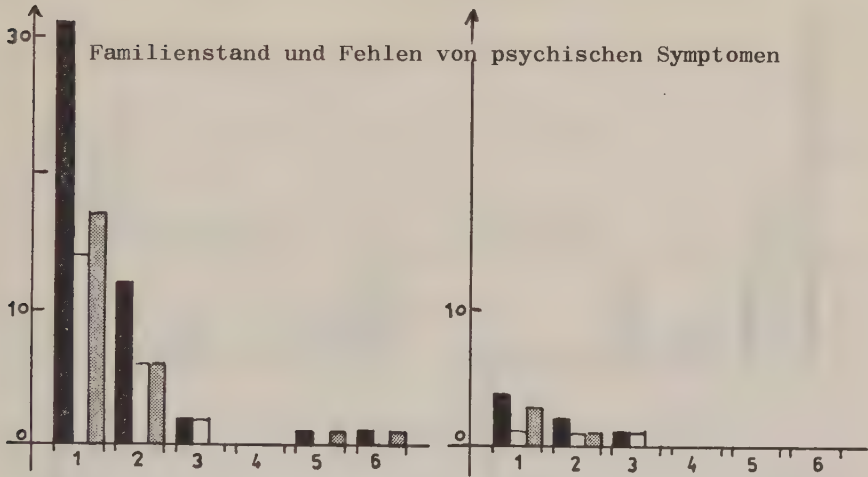


Abb.13-17: Familienstand und psychische Symptome nach Beginn der Erkrankung

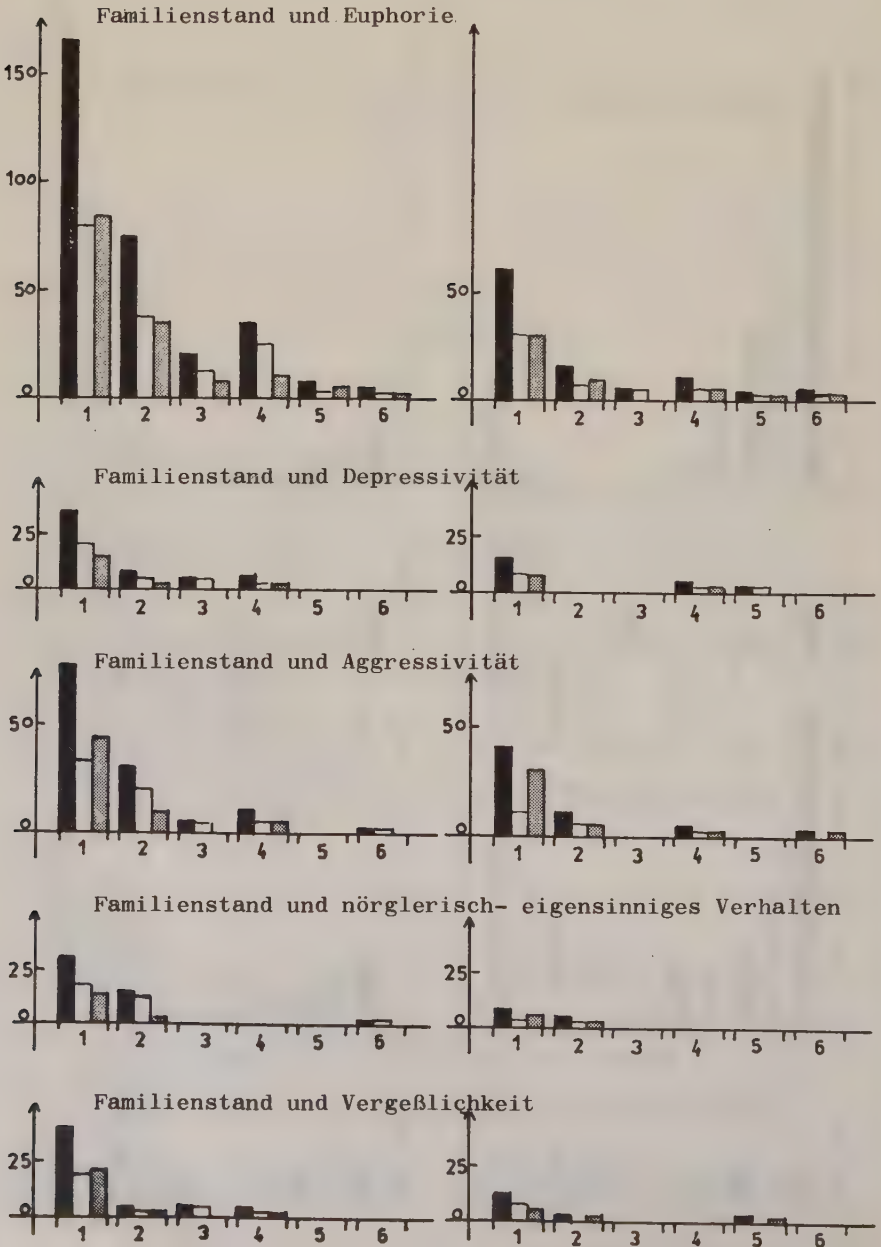
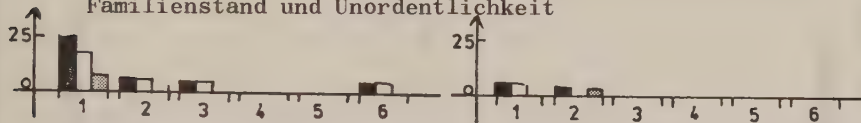
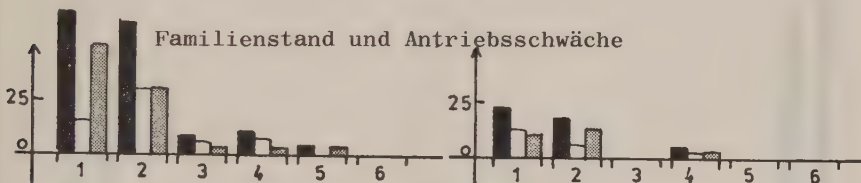


Abb.18-21: Familienstand und psychische Symptome nach
Beginn der Erkrankung

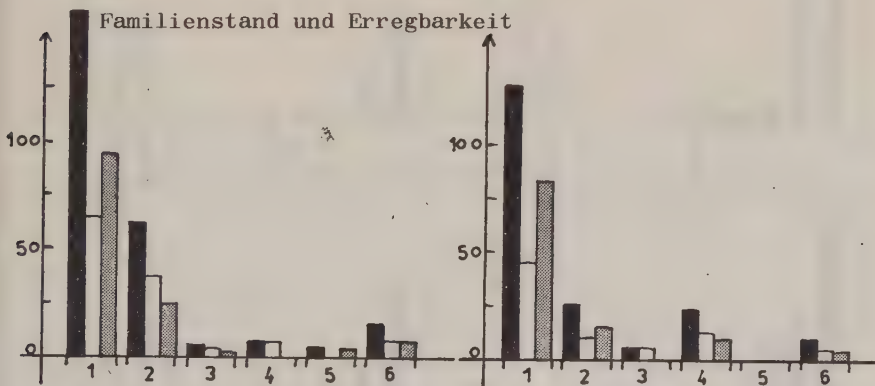
Familienstand und Unordentlichkeit



Familienstand und Antriebschwäche



Familienstand und Erregbarkeit



Familienstand und vielfältige psychische Symptomatik

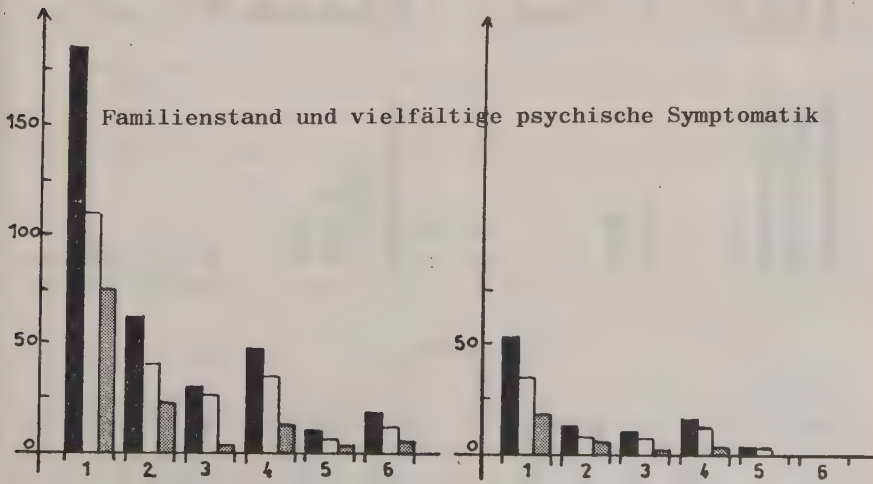


Abb.22-24: Familienstand und sexuelle Besonderheiten

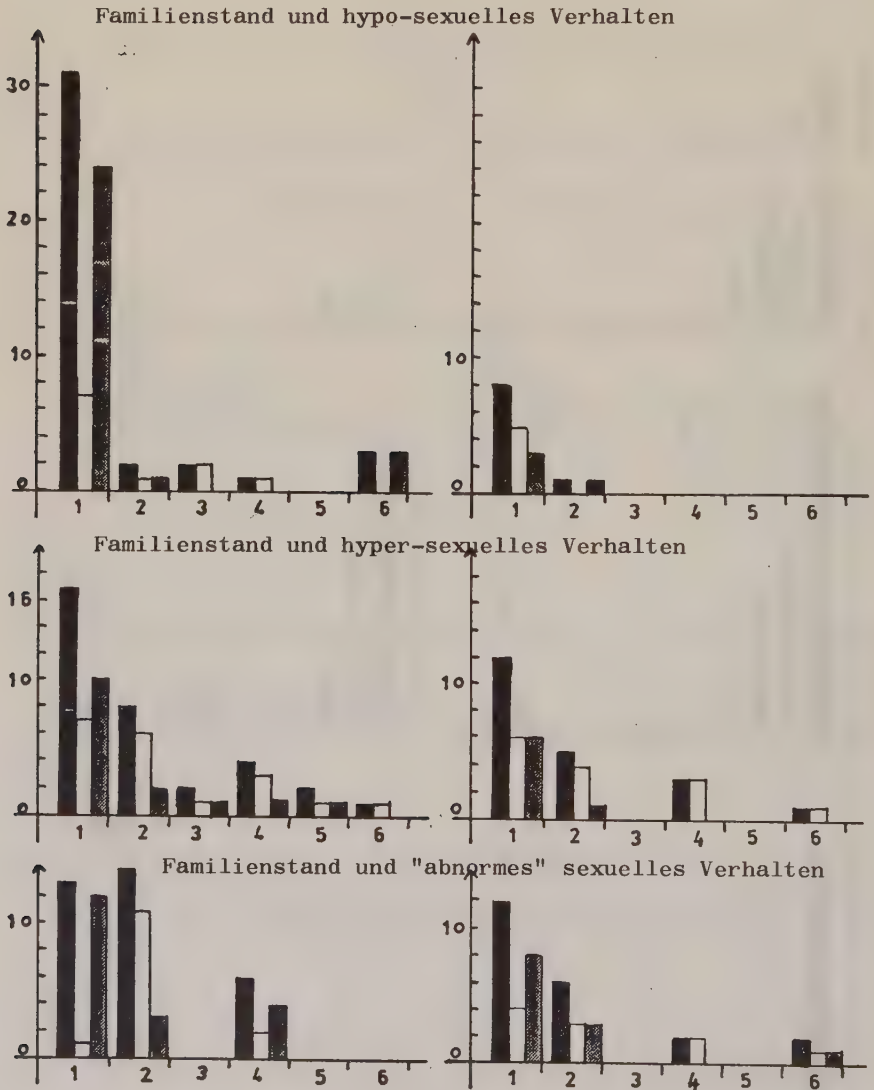
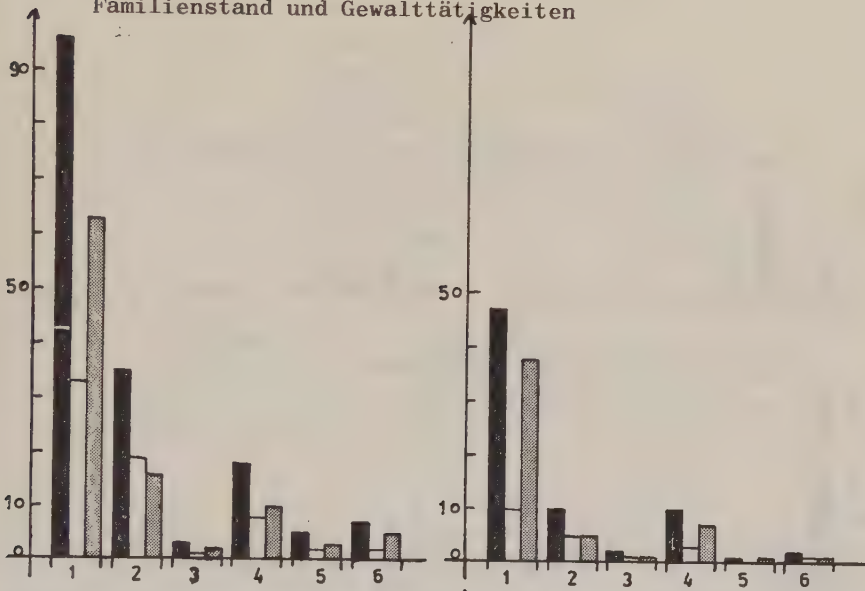
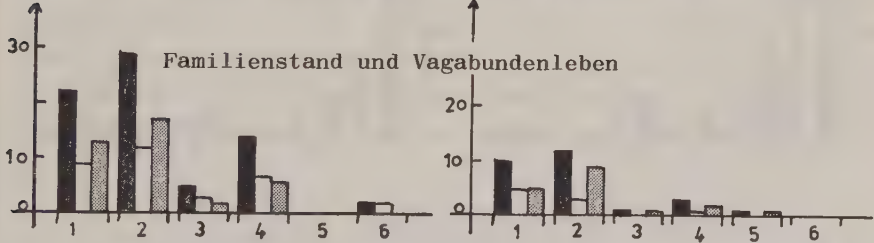


Abb.25-29: Familienstand und sozial auffällige Verhaltensweisen

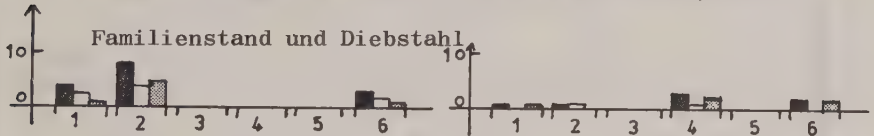
Familienstand und Gewalttätigkeiten



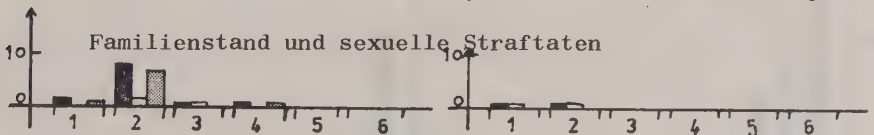
Familienstand und Vagabundenleben



Familienstand und Diebstahl



Familienstand und sexuelle Straftaten



Familienstand und unklare Straftaten

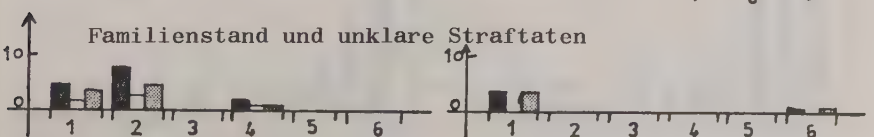
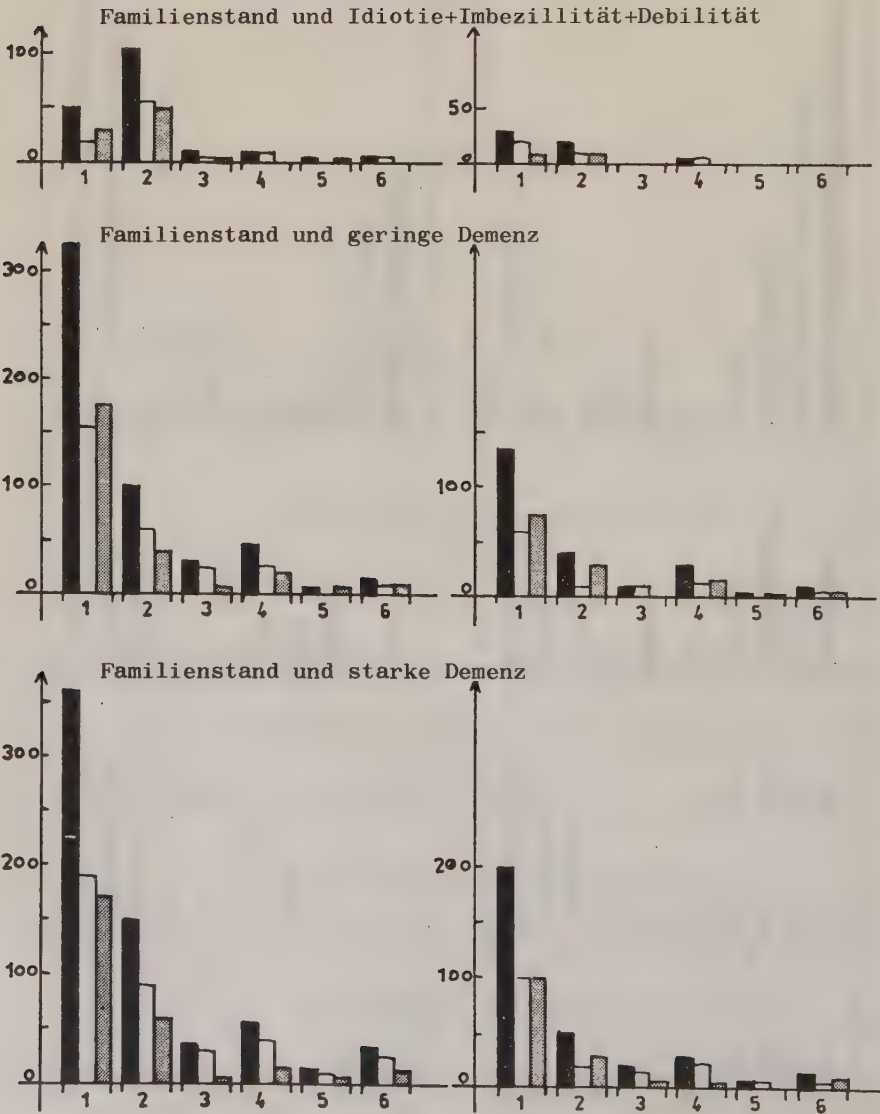


Abb.30-32: Familienstand und Schwachsinnformen



3.3.2. Sozialschichtung als unabhängige Variable (n=1888)

Legende zu den nachfolgenden Abbildungen:

links:	Stichprobe A	
rechts:	Stichprobe B	
Ordinate:	abhängige Variable	
Abszisse:	Klassen der Sozialschichtung:	
	1-Topschicht	(n= 23)
	2-Oberschicht	(n= 79)
	3-gehobene Mittelschicht	(n=165)
	4-kleines Gewerbe	(n=556)
	5-gelernte Arbeiter	(n=722)
	6-ungelernte Arbeiter	(n=270)
	7-"ohne Beruf"	(n= 73)

3.3.2.1. Sozialschichtung und Religionszugehörigkeit (n=706) (siehe Abb.36-37 im Anhang)

Der Sozialstatus scheint keinen Einfluß auf die Konfessionszugehörigkeit zu haben.

3.3.2.2. Sozialschichtung und Umwelteinflüsse und Infektionskrankheiten vor Manifestation der Erkrankung (n= 569) (siehe Abb.33-38, Seite 50)

Stichprobe B: Es findet sich ein gehäuftes Vorkommen von Traumen vor Manifestation der Erkrankung in der Sozialschicht des kleinen Gewerbes -wie es nach der Häufigkeitsverteilung nicht zu erwarten wäre-.

3.3.2.3. Sozialschicht und "Fehldiagnosen" (n=445) (siehe Abb.39-44, Seite 51)

Stichprobe B: In den oberen Schichten (Top, Oberschicht und gehobene Mittelschicht) werden Fehldiagnosen praktisch nicht gestellt.

Stichprobe A: Bei den obersten Schichten wird auch hier die Fehldiagnose 'Schizophrenie' am häufigsten vermutet.

3.3.2.4. Sozialschichtung und Beginn der Erkrankung (n=1033) (siehe Abb.13-15 im Anhang)

Zwischen der Sozialschichtung und dem Beginn der Erkrankung mit motorischen oder psychischen Initialsymptomen scheint kein Zusammenhang zu bestehen.

3.3.2.5. Sozialschichtung und psychische Symptome nach
Beginn der Erkrankung (n=1153)
(siehe Abb.16-23 im Anhang)

Die Zugehörigkeit zu einer bestimmten Sozialschicht scheint keinen Einfluß auf die Ausprägung bestimmter psychischer Symptome zu haben.

3.3.2.6. Sozialschichtung und sexuelle Besonderheiten (n=95)
(siehe Abb.24-26 im Anhang)

Die Sozialschichtung scheint keinen Einfluß auf das sexuelle Verhalten der Probanden zu haben.

Abb.26b: "Abnormes" sexuelles Verhalten wurde in der Schicht der ungelernten Arbeiter beobachtet.

3.3.2.7. Sozialschichtung und sozial auffällige Verhaltensweisen (n=109)
(siehe Abb.45-48, Seite 52)

Es fallen -wie schon in der Häufigkeitsverteilung beobachtet- mehr Männer als Frauen wegen Gewalttätigkeiten auf.

Ausnahme: die weiblichen Probanden der unteren sozialen Schicht. (kleine Zahlen!)

Abb.47/48: Diebstähle und sexuelle Straftaten werden vermehrt in der Schicht der ungelernten Arbeiter beobachtet.

3.3.2.8. Sozialschichtung und suicidales Verhalten (n=191)
(siehe Abb.27-29 im Anhang)

Der Sozialstatus scheint keinen Einfluß auf das suicidale Verhalten der Probanden zu haben.

3.3.2.9. Sozialschichtung und Schwachsinnformen (n=1050)
(siehe Abb.49-51, Seite 53)

Abb.49: Angeborene Schwachsinnformen werden in den höheren Sozialschichten kaum beobachtet.

Ansonsten besteht kein Zusammenhang zwischen der Zugehörigkeit einer bestimmten Sozialschicht und dem im späteren Verlauf der Erkrankung zu beobachtenden geistigen Abbau.

3.3.2.10. Sozialschichtung und Verlaufsformen der Erkrankung
(siehe Abb.30-31 im Anhang) (n=1148)

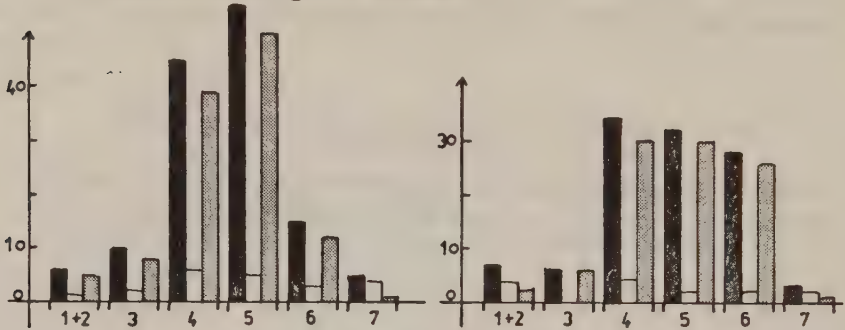
Es sind keine auffälligen Zusammenhänge zwischen dem Sozialstatus und dem Verlauf der Erkrankung zu beobachten.

3.3.2.11. Sozialschichtung und Therapieformen (n=422)
(siehe Abb.32-35 im Anhang)

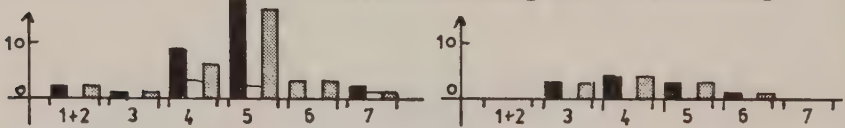
Die Zugehörigkeit zu einer bestimmten Sozialschicht scheint keinen Einfluß auf die Form der Therapie zu haben.

Abb.33-38: Sozialschichtung und Umwelteinflüsse und Infektionskrankheiten vor Manifestation der Erkrankung

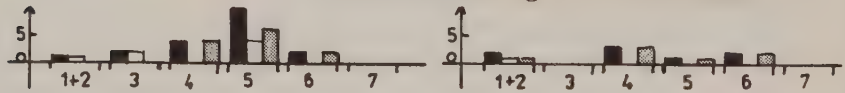
Sozialschichtung und Trauma



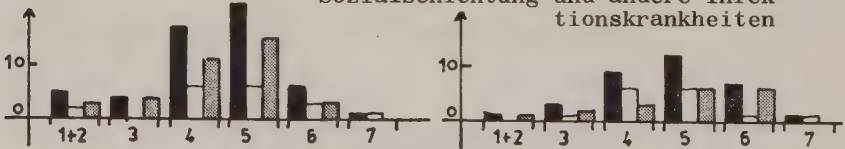
Sozialschichtung und Verschüttung



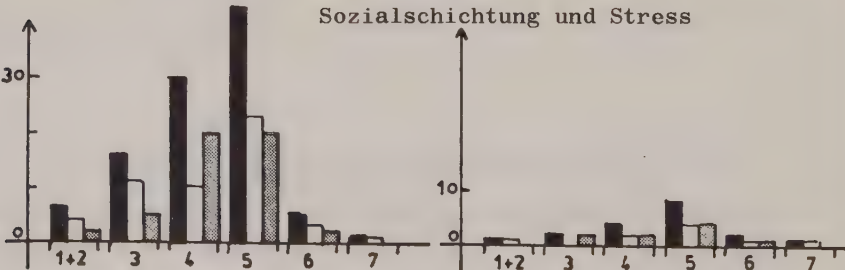
Sozialschichtung und Tuberkulose



Sozialschichtung und andere Infektionskrankheiten



Sozialschichtung und Stress



Sozialschichtung und Lues

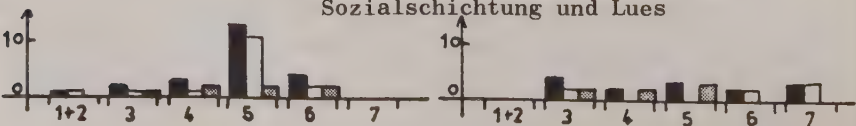


Abb.39-44: Sozialschichtung und "Fehldiagnosen"

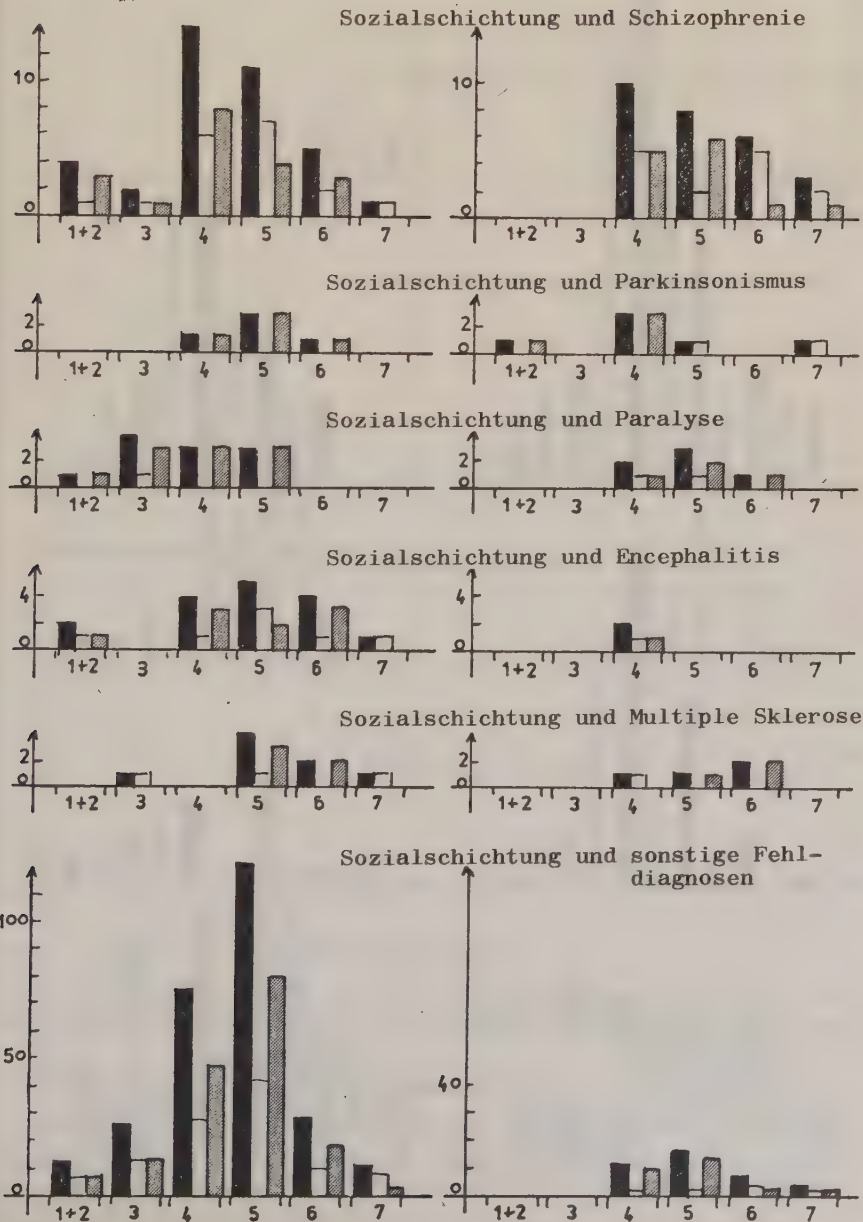
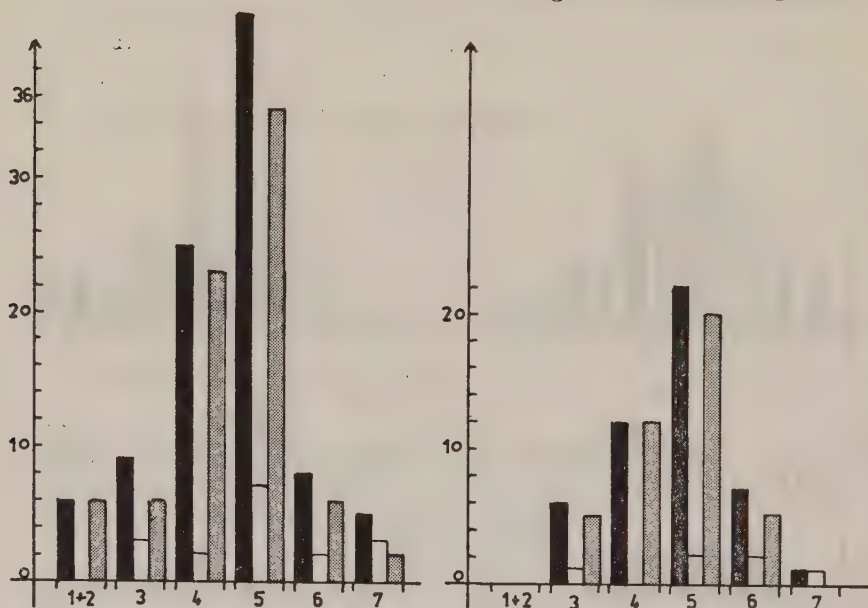
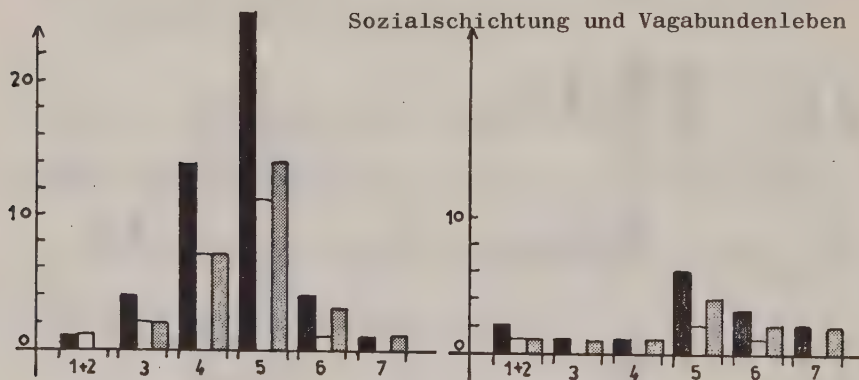


Abb.45-48: Sozialschichtung und sozial auffällige Verhaltensweisen

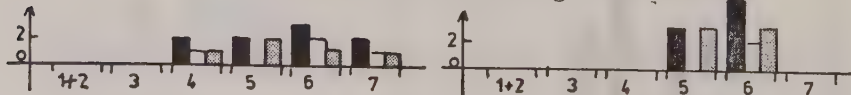
Sozialschichtung und Gewalttätigkeiten



Sozialschichtung und Vagabundenleben



Sozialschichtung und Diebstahl



Sozialschichtung und sexuelle Straftaten

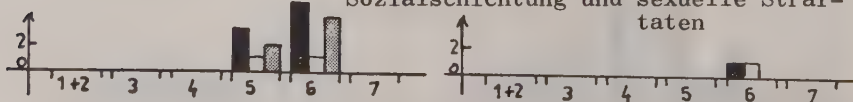
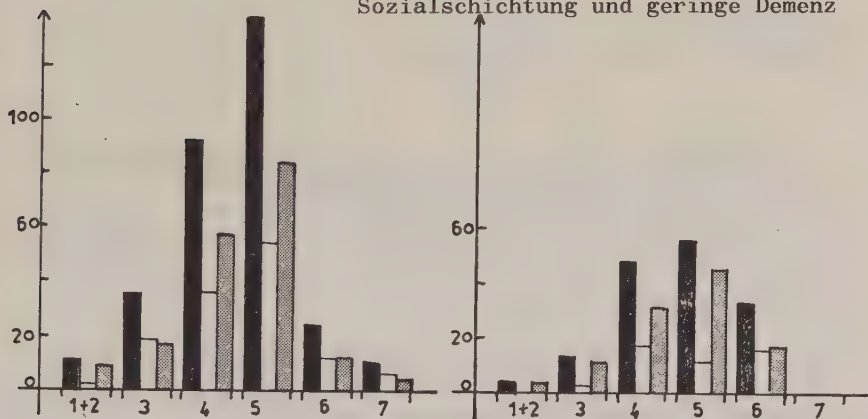


Abb.49-51: Sozialschichtung und Schwachsinnformen

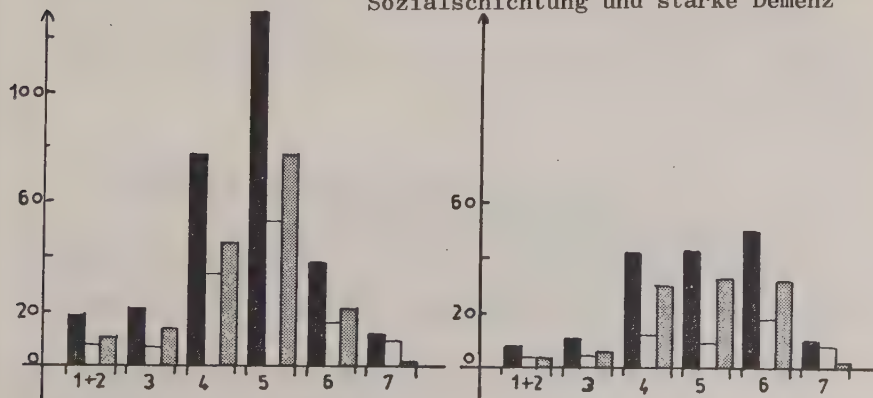
Sozialschichtung und Idiotie+Imbezill.
+Debilität



Sozialschichtung und geringe Demenz



Sozialschichtung und starke Demenz



3.3.3. Beginn der Erkrankung mit psychischen oder motorischen Initialsymptomen als unabhängige Variable (n=1824)

Legende zu den nachfolgenden Abbildungen:

links: Stichprobe A

rechts: Stichprobe B

Ordinate: abhängige Variable

Abszisse: Klassen des Beginns:
1-motorischer Beginn (n=1202)
2-psychischer Beginn (n= 301)
3-motor. und psych. Beginn (n= 321)

3.3.3.1. Beginn und prämorbid auffälliges Wesen (n=155)
(siehe Abb.52-58, Seite 57)

Die Angabe einer prämorbid auffälligen Persönlichkeitsstruktur scheint häufig verbunden mit der Angabe des Beginns der Erkrankung mit psychischer Symptomatik. (kleine Zahlen!)

3.3.3.2. Beginn und Umwelteinflüsse und Infektionskrankheiten vor Manifestation der Erkrankung (n=579)
(siehe Abb.38-41 im Anhang)

Umwelteinflüsse und Infektionskrankheiten vor Manifestation der Erkrankung scheinen keinen Einfluß auf die Initialsymptome der Krankheit zu haben.

3.3.3.3. Beginn und "Fehldiagnosen" (n=467)
(siehe Abb.59-65, Seite 58 und 59)

Sehr kleine Zahlen! Ein Beginn der Erkrankung mit motorischen Initialsymptomen führt seltener zu der Fehldiagnose 'Schizophrenie', d.h. umgekehrt: Beginn mit psychischen Symptomen führt eher zu dieser Fehldiagnose.

3.3.3.4. Beginn und psychische Symptome nach Beginn der Erkrankung (n=1253)
(siehe Abb.66-74, Seite 60 und 61)

Abb.68 und 74: Die Differenz zwischen den Häufigkeiten von motorischem und psychischem Beginn wie in der Häufigkeitsverteilung ist nivelliert.

3.3.3.5. Beginn und sexuelle Besonderheiten (n=122)
(siehe Abb. 75-77, Seite 62)

Abb. 76: Probandinnen mit psychischen Initialsymptomen neigen eher zu hypersexuellem Verhalten als solche mit motorischem Beginn.

Abb. 77: Bei "abnormem" sexuellen Verhalten überwiegen die Männer unabhängig vom Beginn. (Ausnahme: in Stichprobe B zeigen mehr Frauen "abnorme" sexuelle Verhaltensweisen, wenn bei ihnen die Erkrankung mit psychischen Initialsymptomen begann)

3.3.3.6. Beginn und sozial auffälliges Verhalten (n=228)
(siehe Abb. 78-80, Seite 63)

Wenn die Erkrankung mit psychischen Initialsymptomen beginnt, führt dies eher zu sozial auffälligen Verhaltensweisen als wenn motorische Störungen am Anfang stehen.

Wie bei der Häufigkeitsverteilung der sozialen Auffälligkeiten überhaupt überwiegen hier die Männer. (Ausnahme: in Stichprobe A neigen die Frauen mit psychischem und gemischt motorisch-psychischen Initialsymptomen eher zum Vagabundieren als Männer.

3.3.3.7. Beginn und suicidales Verhalten (n=200)
(siehe Abb. 81-83, Seite 64)

Auch hier ist die Differenz zwischen den Häufigkeiten von motorischem und psychischen Beginn geschrumpft. D.h.: Probanden, die als Initialsymptom psychische Auffälligkeiten zeigen, neigen eher zu suicidalem Verhalten als solche, die zunächst mit motorischen Störungen erkranken.

3.3.3.8. Beginn und schizophrene Symptome (n=303)
(siehe Abb. 84-88, Seite 65)

Beginnt die Erkrankung mit psychischen Initialsymptomen, so beobachtet man häufiger eine zusätzlich auftretende schizophrene Psychose als wenn motorische Störungen am Anfang stehen.

Bei der Häufigkeitsverteilung der Schizophrenie (Tabelle 31, Seite 30) tritt eine zusätzliche Psychose häufiger bei Frauen auf. Bei Beginn der Erkrankung mit motorischen Symptomen wird die Diagnose Schizophrenie häufiger bei den männlichen

Probanden gestellt.

3.3.3.9. Beginn und Schwachsinnformen (n=1135)
(siehe Abb.89-92, Seite 66)

In beiden Stichproben zeigt sich die Tendenz, daß bei Beginn der Erkrankung mit motorischen Störungen die männlichen Probanden vermehrt Schwachsinnformen zeigen (sowohl geringe als auch starke). In den entsprechenden Häufigkeitsverteilungen zeigten sich diese Geschlechtsdifferenzen noch nicht.

3.3.3.10. Beginn und Verlaufsformen (n=1269)
(siehe Abb.42-43 im Anhang)

Der Beginn der Erkrankung mit psychischen oder motorischen Initialsymptomen scheint keinen Einfluß auf den Verlauf der Erkrankung zu haben.

3.3.3.11. Beginn und Angaben über Abmagerung (n=419)
(siehe Abb.93-95, Seite 67 und
Abb.44-46 im Anhang)

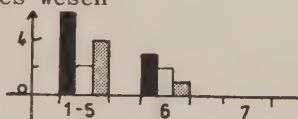
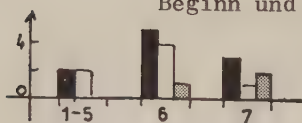
Abb.95: Motorischer Beginn scheint häufiger zu schwerer Abmagerung zu führen als psychischer Beginn.

In der Häufigkeitsverteilung des Beginns war motorischer Beginn viermal so häufig genannt wie psychischer Beginn. Hier zeigt sich bei schwerer Abmagerung ein Verhältnis von 5 : 1. Frauen scheinen mehr von Abmagerung betroffen zu sein als Männer.

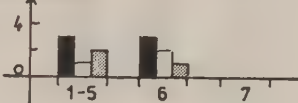
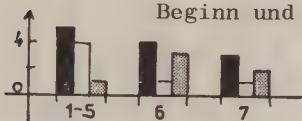
Abb.44-46 im Anhang: Bei Aufschlüsselung des motorischen Beginns in bestimmte Körperregionen ergeben sich keine Auffälligkeiten in Bezug auf die Abmagerung.

Abb.52-58: Beginn und prämorbid auffälliges Wesen

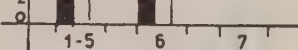
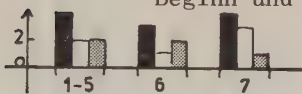
Beginn und hyperthymes Wesen



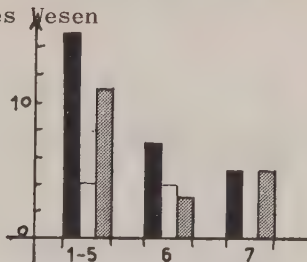
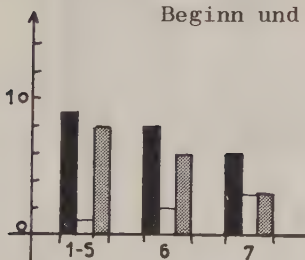
Beginn und hypothyms Wesen



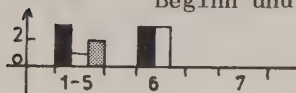
Beginn und stimmungsstabiles Wesen



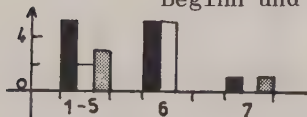
Beginn und erregbares Wesen



Beginn und selbstunsicheres Wesen



Beginn und haltloses Wesen



Beginn und geltungssüchtiges Wesen

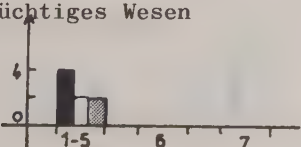
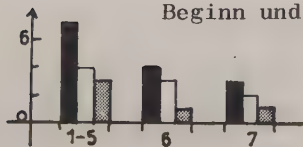


Abb.59-64: Beginn und "Fehldiagnosen"

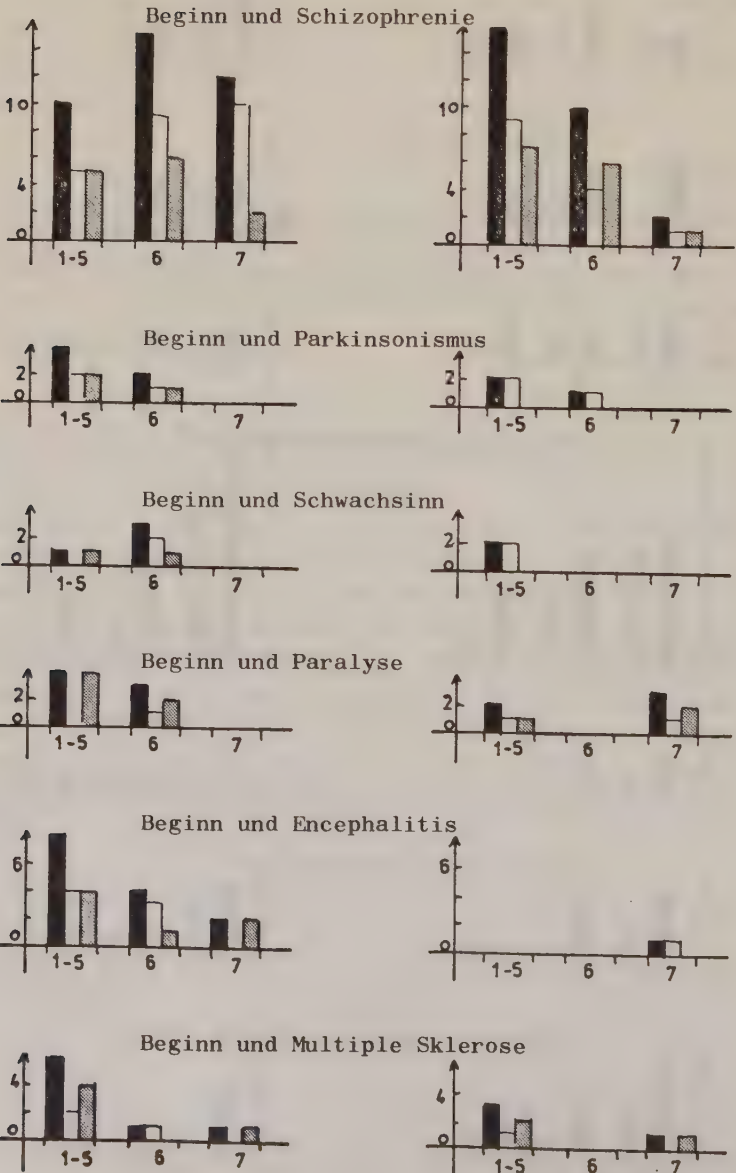


Abb.65: Beginn und "Fehldiagnosen"

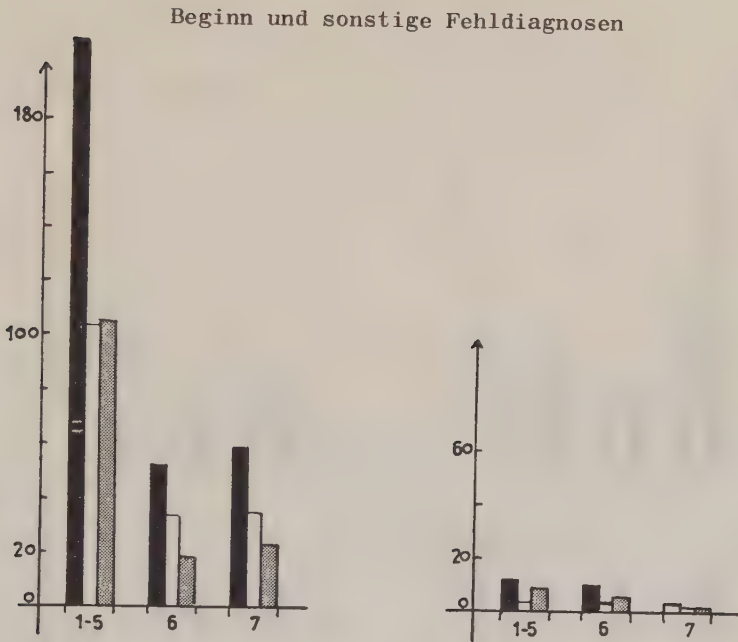


Abb.66-70: Beginn und psychische Symptome nach Beginn der Erkrankung

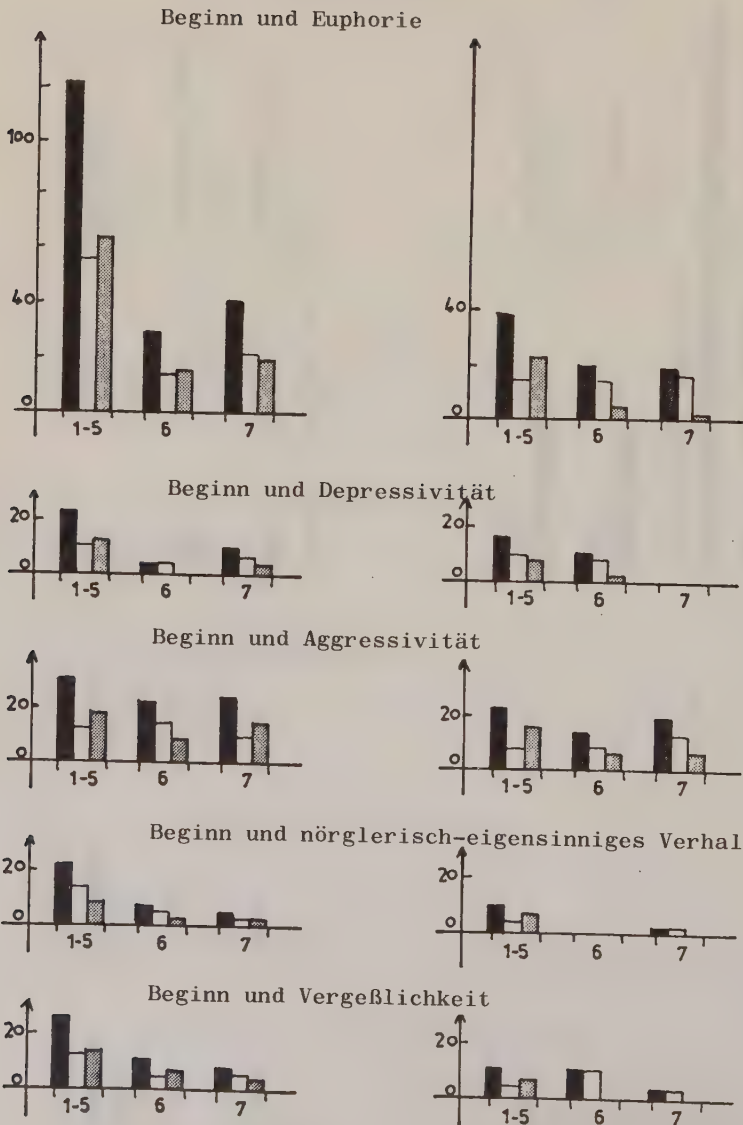
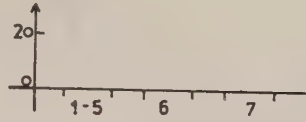
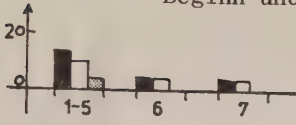
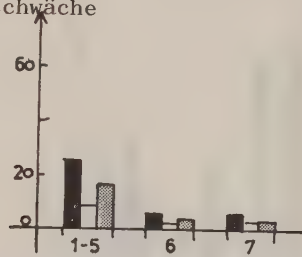
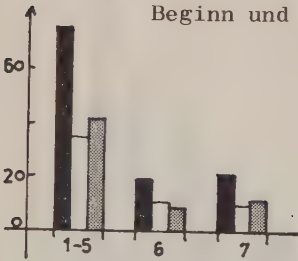


Abb.71-74: Beginn und psychische Symptome nach Beginn der Erkrankung

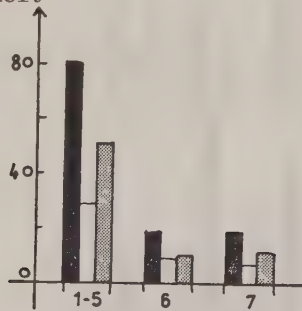
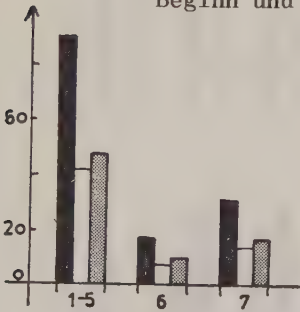
Beginn und Unordentlichkeit



Beginn und Antriebsschwäche



Beginn und Erregbarkeit



Beginn und vielfältige psychische Symptomatik

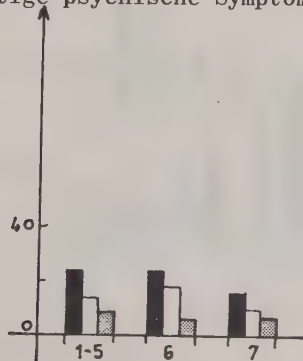
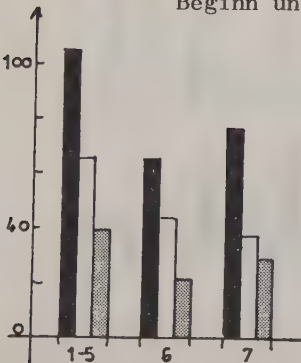


Abb.75-77: Beginn und sexuelle Besonderheiten

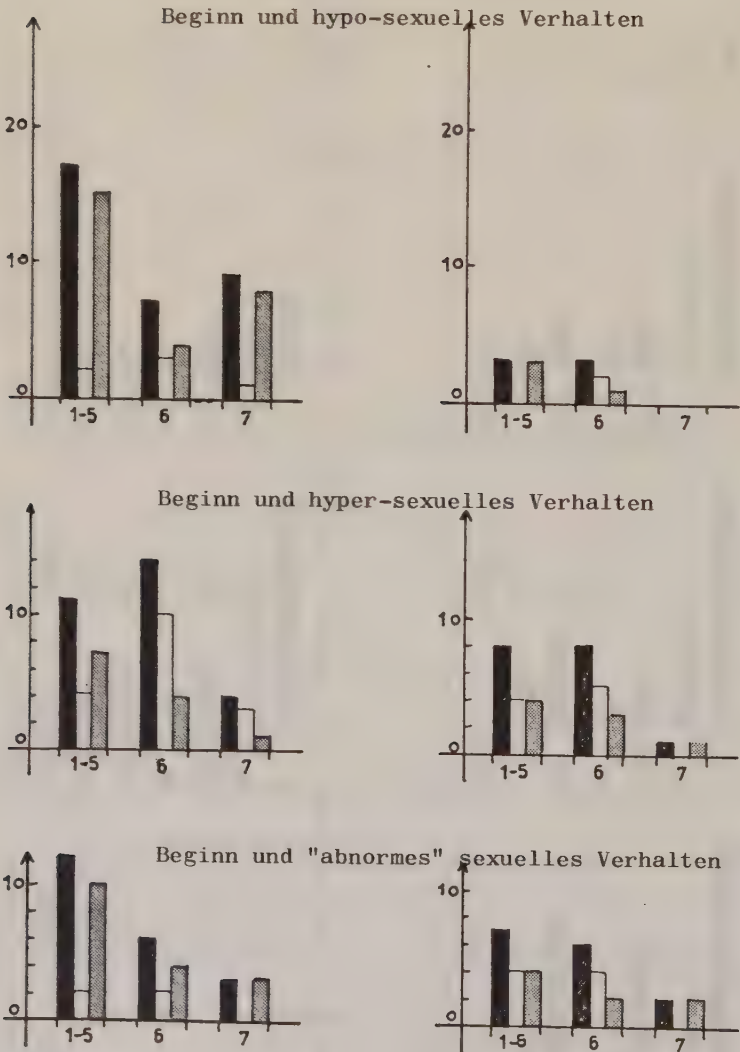


Abb.78-80: Beginn und sozial auffälliges Verhalten

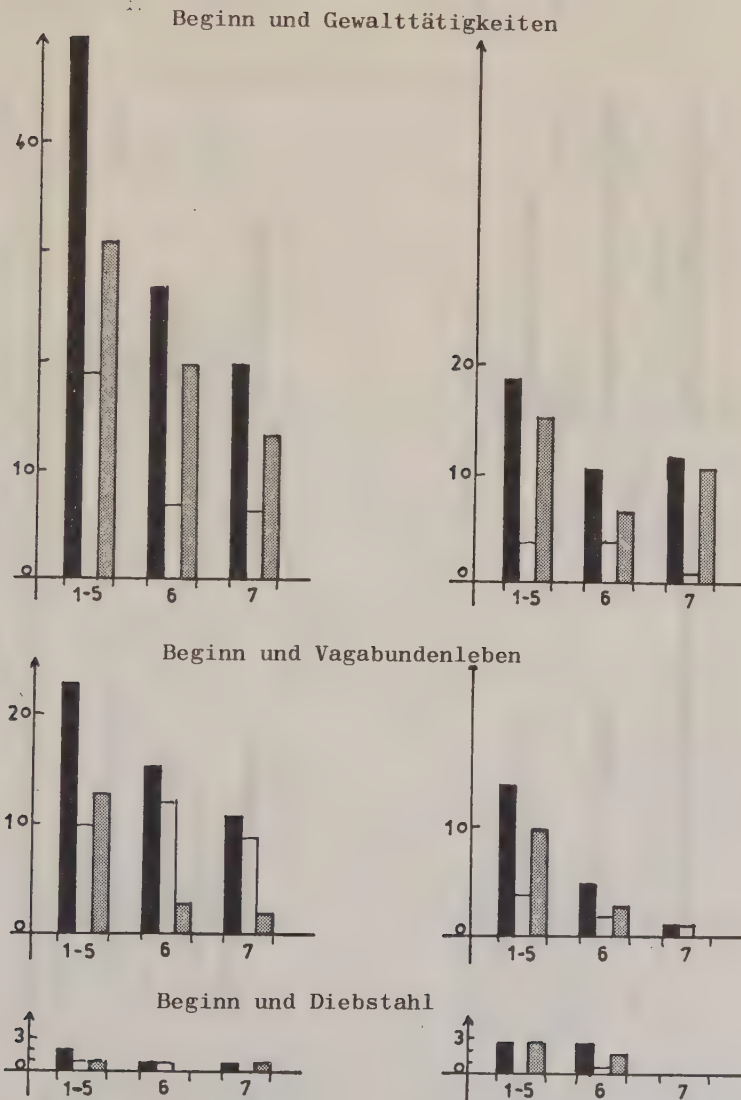


Abb.81-83: Beginn und suizidales Verhalten

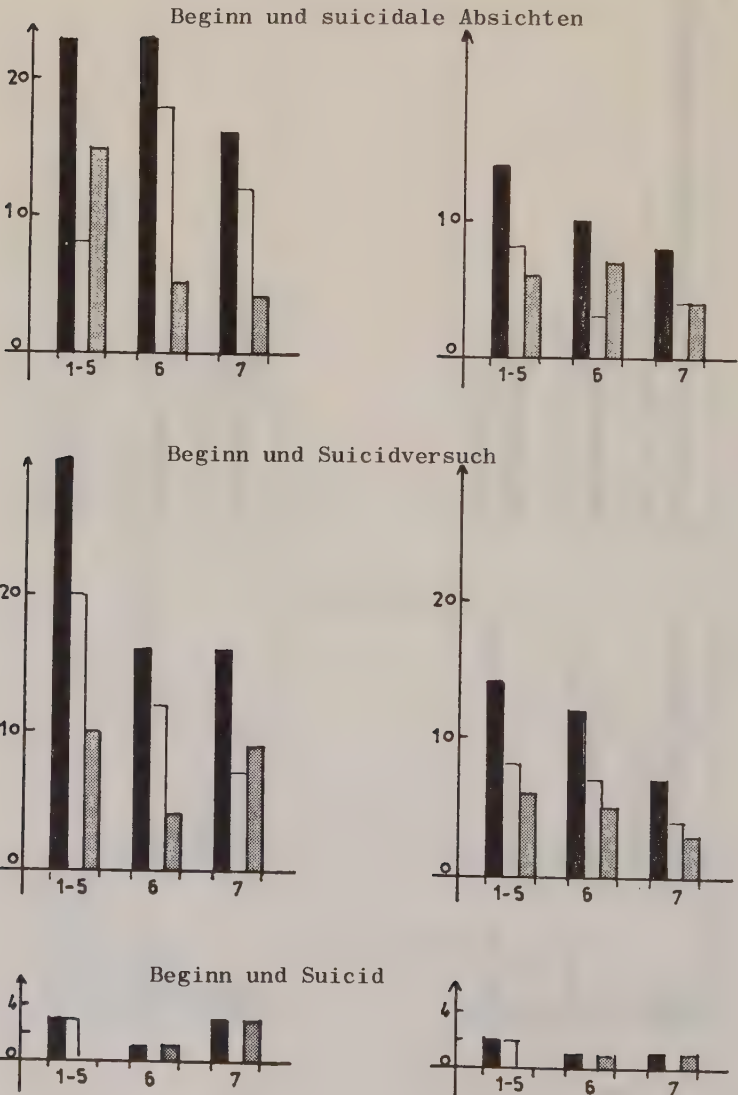
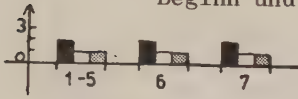
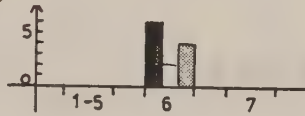
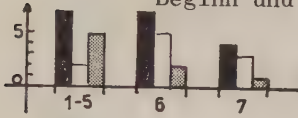


Abb.84-88: Beginn und schizophrene Symptome

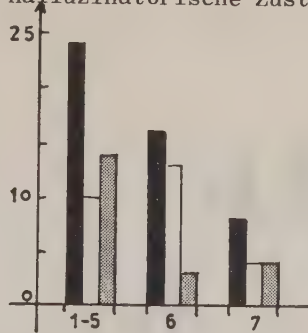
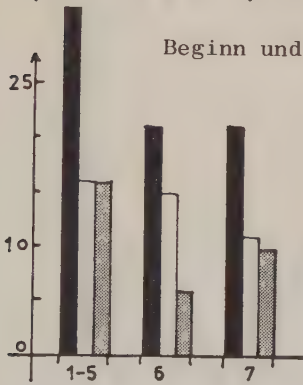
Beginn und Hebephrenie



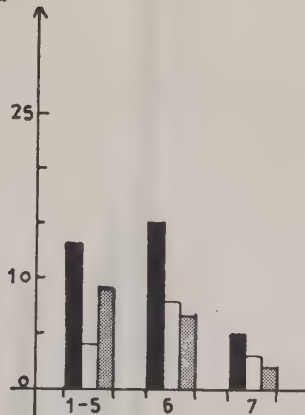
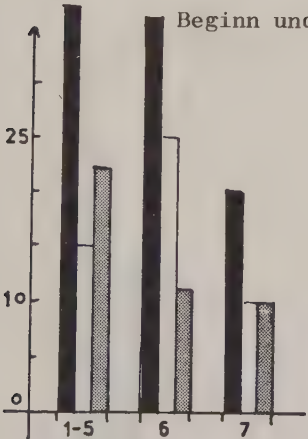
Beginn und Katatonie



Beginn und paranoid-halluzinatorische Zustände



Beginn und Paranoia



Beginn und unklare schizophrene Symptomatik

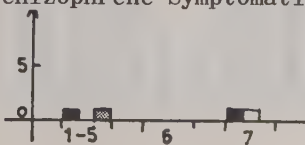
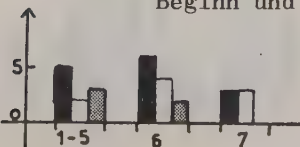
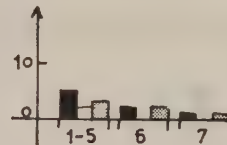
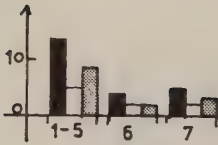
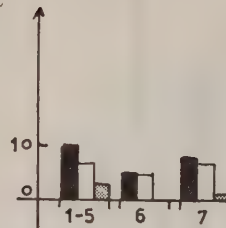
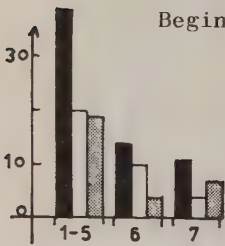


Abb.89-92: Beginn und Schwachsinnformen

Beginn und Idiotie + Imbezillität



Beginn und Debität



Beginn und geringe Demenz

Beginn und starke Demenz

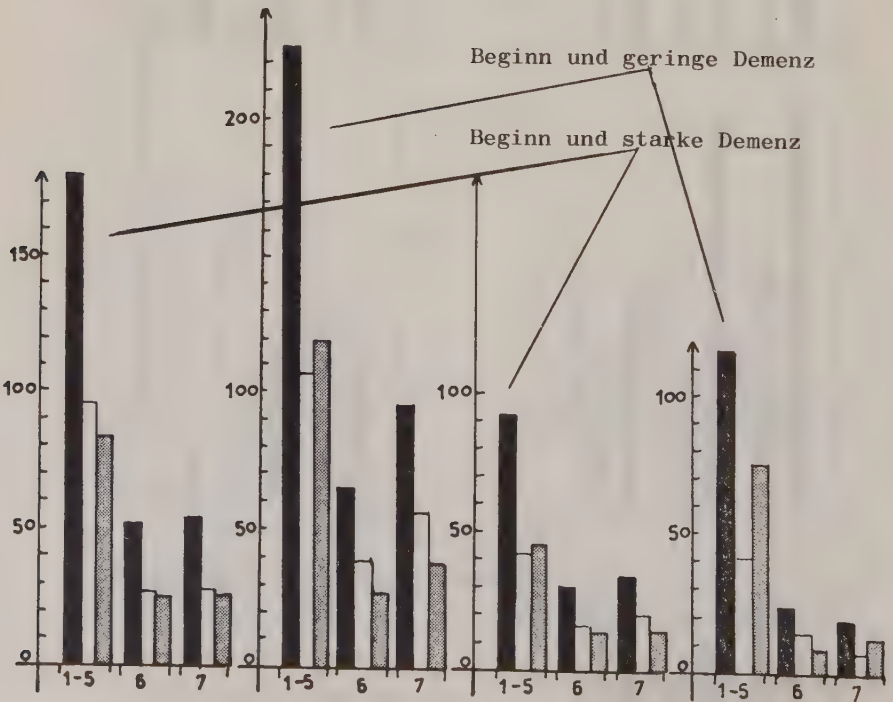
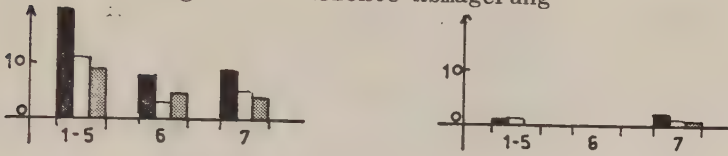
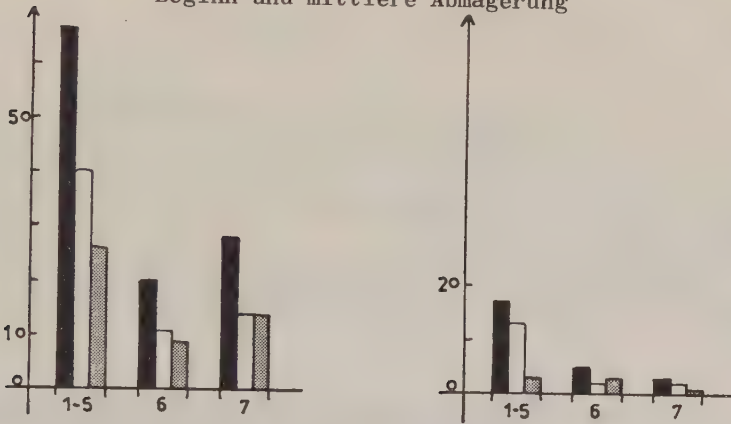


Abb.93-95:
Beginn und Angaben über Abmagerung

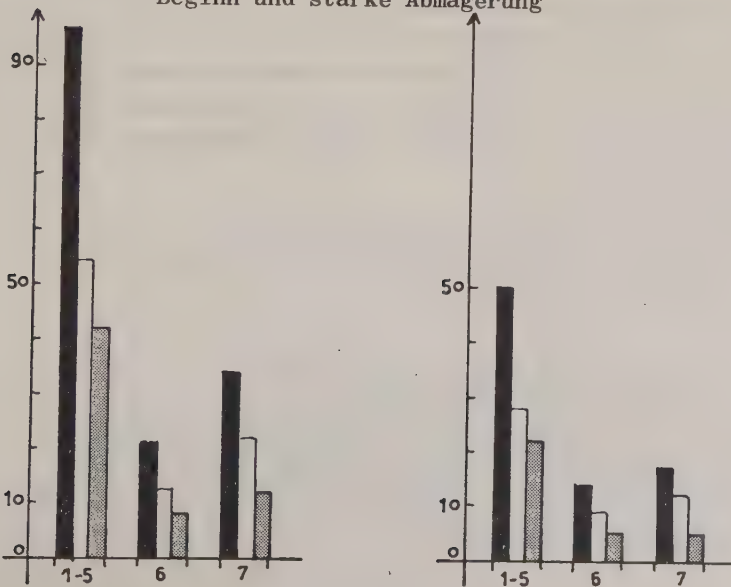
Beginn und leichte Abmagerung



Beginn und mittlere Abmagerung



Beginn und starke Abmagerung



3.3.4. "Anfälle" als unabhängige Variable (n=454)

Legende zu den nachfolgenden Abbildungen:

links:	Stichprobe A
rechts:	Stichprobe B
Ordinate:	abhängige Variable
Abszisse:	Klassen der "Anfälle":
	1-vegetative A. (n= 75)
	2-tonisch-klonische A. (n= 90)
	3-tonische A. (n= 9)
	4-choreatische A. (n= 32)
	5-psychomotorische A. (n= 45)
	6-psychische A. (n=266)
	7-unklare A. (n= 97)

3.3.4.1. "Anfälle" und prämorbid auffälliges Wesen (n=65) (siehe Abb.96-101, Seite 70)

Abb.96-101: Psychische "Anfälle" fanden sich bei Probanden, die prämorbid als hyperthym, stimmungslabil, erregbar und haltlos beschrieben wurden.

Relativ weniger psychische "Anfälle" wurden bei sogenannten hypothyren und geltungssüchtigen Personen gefunden.

3.3.4.2. "Anfälle" und Umwelteinflüsse und Infektionskrankheiten vor Manifestation der Erkrankung (n=177) (siehe Abb.102-104, Seite 71)

Abb.102: Ein Trauma als peristatischer Faktor vor Manifestation der Erkrankung führt häufig zu psychischen Anfällen. Dabei sind in beiden Stichproben hauptsächlich Männer betroffen.

(Geschlechtsverhältnis bei der Häufigkeitsverteilung von

Traumen: M : F = 3 : 1
hier: M : F =22 : 1.)

Abb.104: Stress als Umelteinfluß vor Manifestation führt bei Frauen häufiger zu psychischen "Anfällen" als bei Männern.

3.3.4.3. "Anfälle" und Fehldiagnosen (n=212) (siehe Abb.105-108, Seite 72)

Abb.105: Das Auftreten von psychischen "Anfällen" führt oft zu der Diagnose Schizophrenie oder sonstigen Fehldiagnosen.

Abb.106: Das Auftreten von tonisch-klonischen Anfällen legt oft die Diagnose Epilepsie nahe.

3.3.4.4. "Anfälle" und psychische Symptome nach Beginn der Erkrankung (n=454)
(siehe Abb.109-117, Seite 73)

Einigermaßen verwertbares Zahlenmaterial findet sich nur bei Stichprobe A.

Psychische "Anfälle" sind häufiger assoziiert mit Euphorie, Aggressivität, Erregbarkeit und 'vielfältigen' psychischen Auffälligkeiten als mit Depressivität, nörglerisch-eigensinnigem Verhalten, Unordentlichkeit und Antriebsschwäche.

3.3.4.5. "Anfälle" und sozial auffälliges Verhalten (n=146)
(siehe Abb.118/119, Seite 74)

Abb.118: Es zeigt sich ein häufiges Zusammentreffen von psychischen "Anfällen" und Gewalttätigkeiten.

(Berechnet man aus der Häufigkeitsverteilung der "Anfälle" das Verhältnis von psychischen zu vegetativen "Anfällen", so ergibt sich ein solches von 4 : 1. Berechnet man das gleiche Verhältnis bei gleichzeitigem Zusammentreffen mit Gewalttätigkeiten, so kommt man auf die Proportion 15 : 1.

3.3.4.6. "Anfälle" und Verlaufsformen (n=413)
(siehe Abb.120/121, Seite 75)

Abb.120: Bei chronisch-progressivem Verlauf beobachtet man häufiger psychomotorische "Anfälle" als nach der Häufigkeitsverteilung der "Anfälle" zu erwarten wäre.

Abb.121: Bei unklarem Verlauf werden seltener psychische "Anfälle" beschrieben als zu erwarten wäre.

Abb.96-101: "Anfälle" und prämorbid auffälliges Wesen

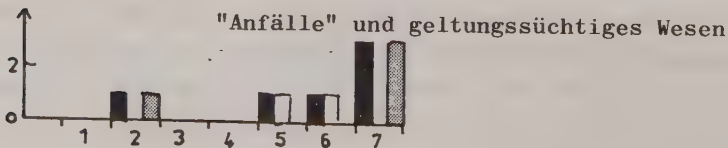
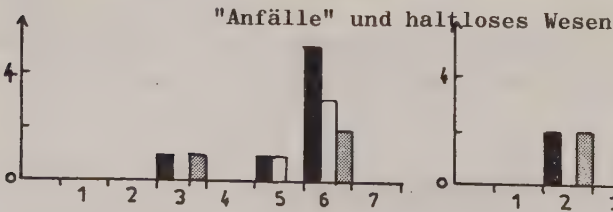
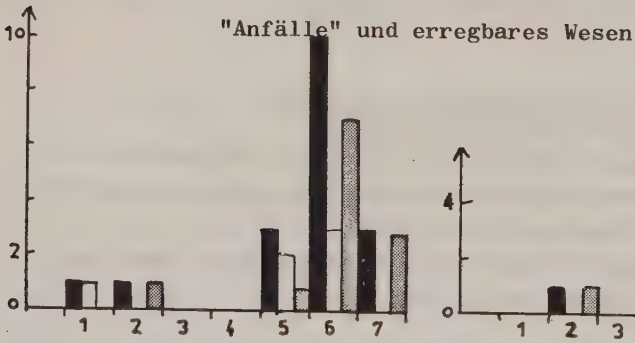
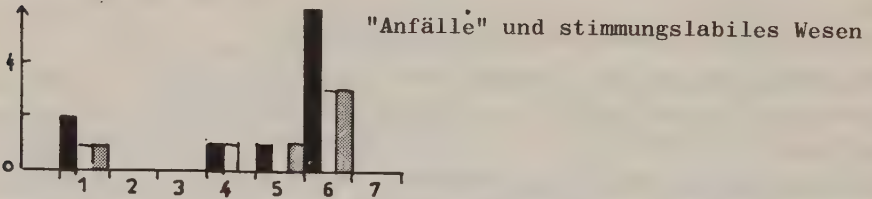
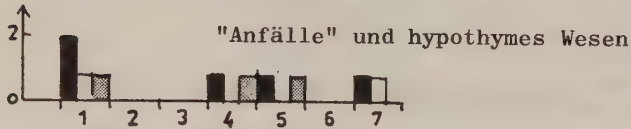
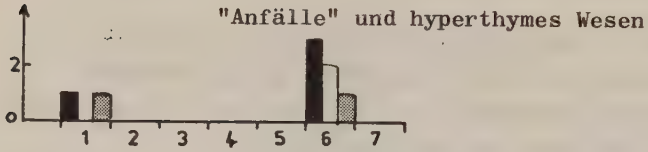
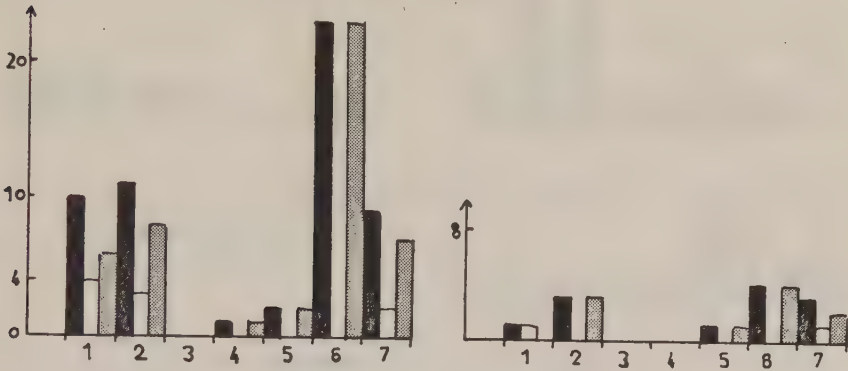
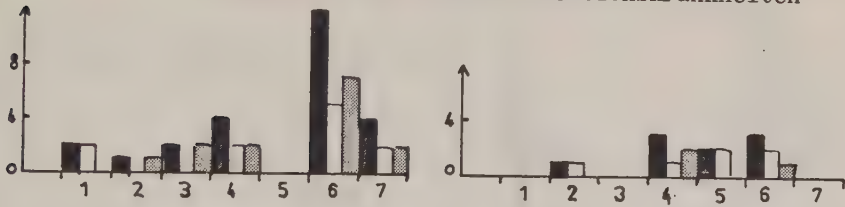


Abb. 102-104: "Anfälle" und Umwelteinflüsse und Infektionskrankheiten vor Manifestation der Erkrankung

"Anfälle" und Trauma



"Anfälle" und andere Infektionskrankheiten



"Anfälle" und Stress

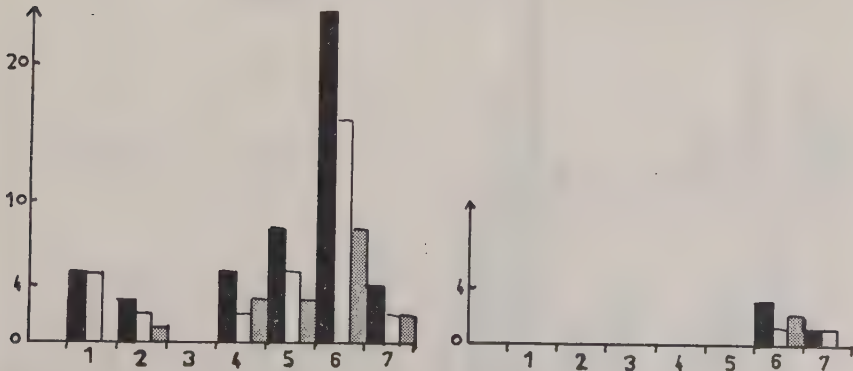
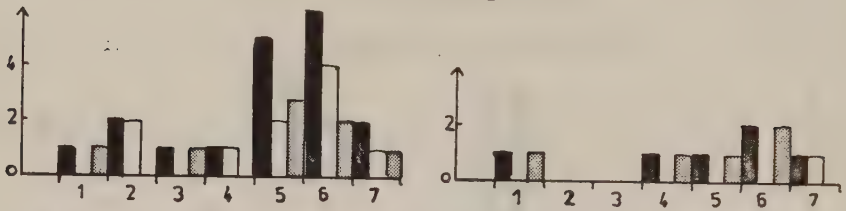
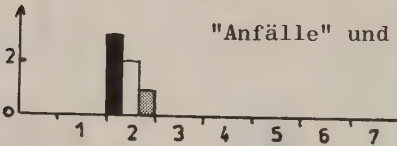


Abb. 105-108: "Anfälle" und Fehldiagnosen

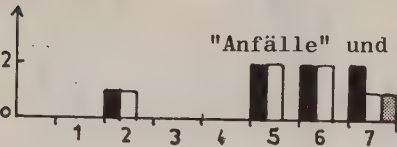
"Anfälle" und Schizophrenie



"Anfälle" und Epilepsie



"Anfälle" und Encephalitis



"Anfälle" und sonstige Fehldiagnosen

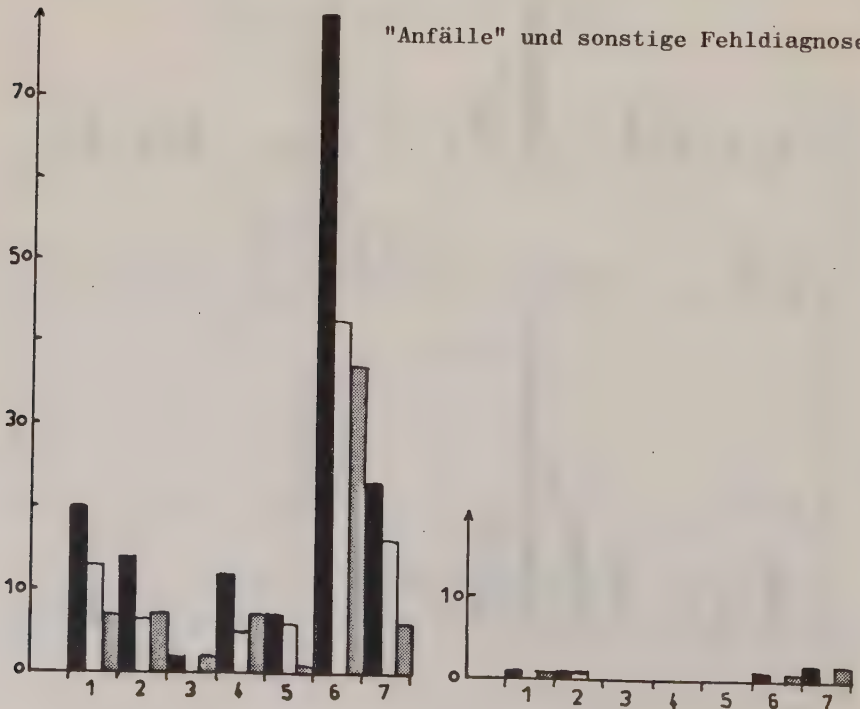


Abb.109-117: "Anfälle" und psychische Symptome nach Beginn der Erkrankung
(nur Stichprobe A)

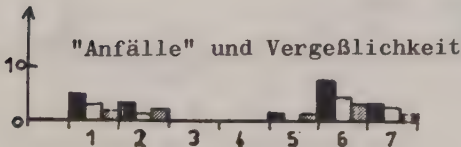
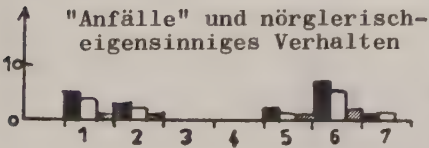
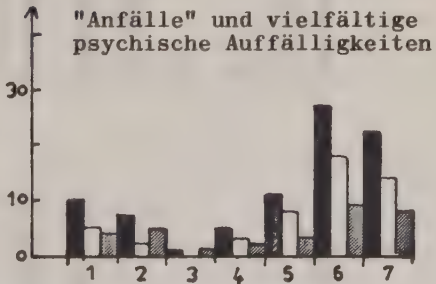
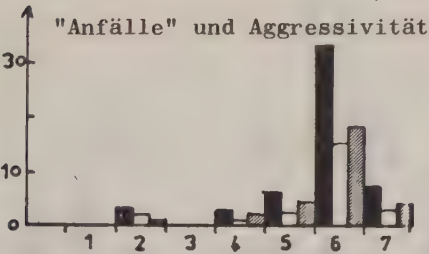
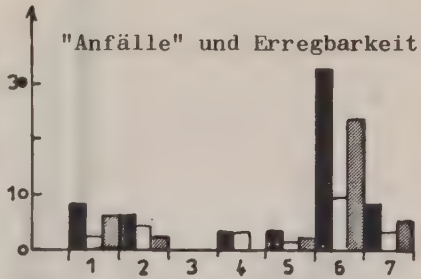
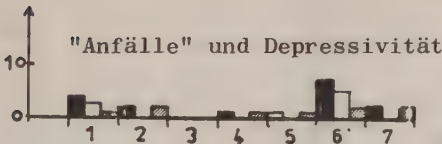
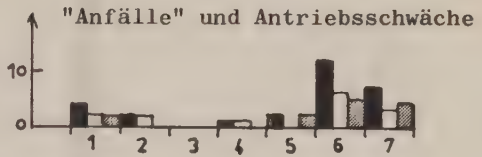
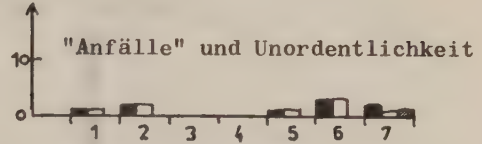
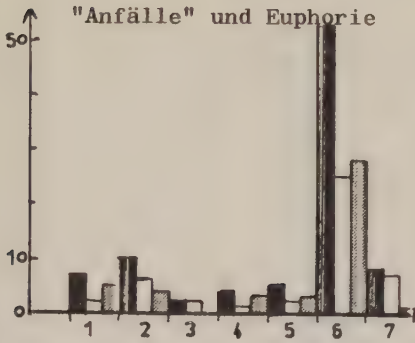


Abb.118/119: "Anfälle" und sozial auffälliges Verhalten

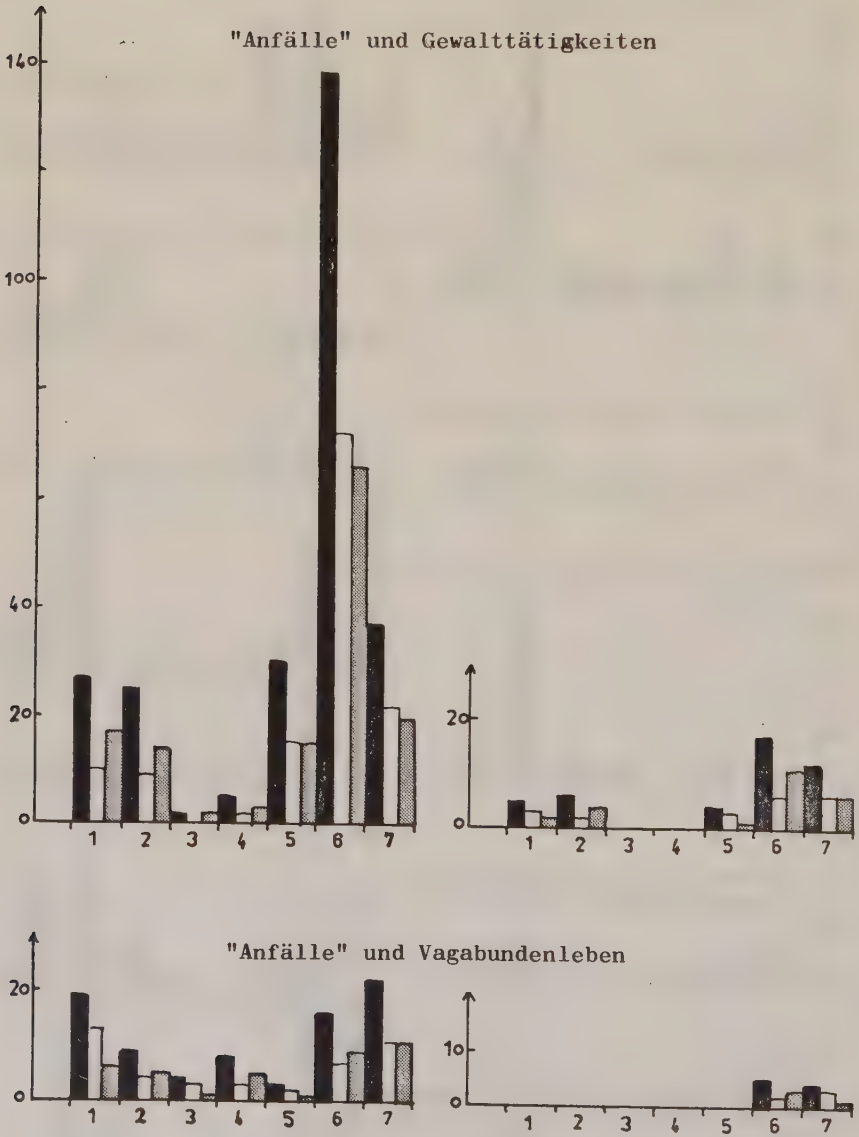
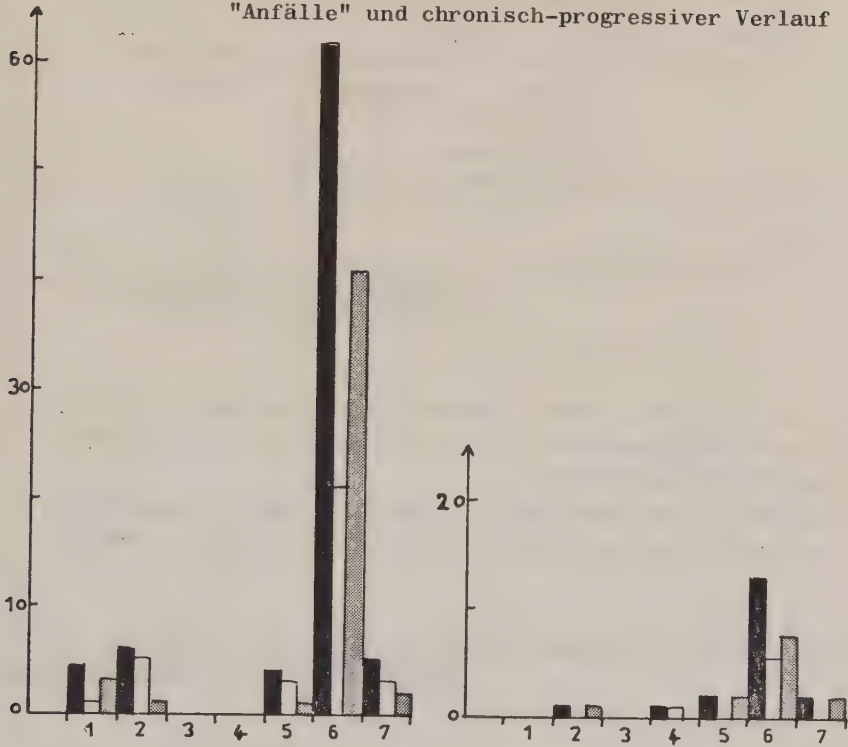
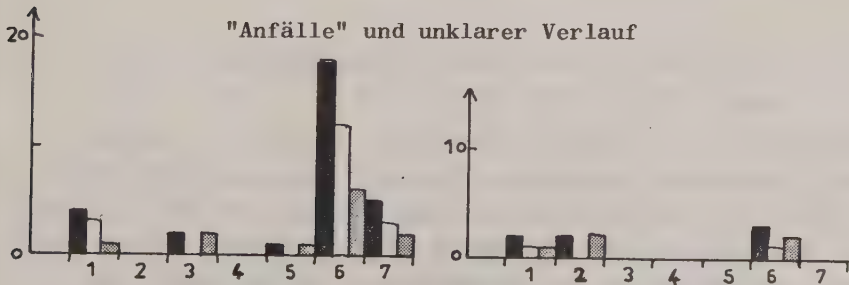


Abb.120/121: "Anfälle" und Verlaufsformen

"Anfälle" und chronisch-progressiver Verlauf



"Anfälle" und unklarer Verlauf



3.3.5. Schwachsinnformen als unabhängige Variable (n=2143)

Legende zu den nachfolgenden Abbildungen:

- links: Stichprobe A
rechts: Stichprobe B
Ordinate: abhängige Variable
Abszisse: Klassen der Schwachsinnformen:
 1- Idiotie (n= 32)
 2- Imbezillität (n= 71)
 3- Debilität (n= 173)
 4- geringe Demenz (n= 822)
 5- starke Demenz (n=1045)

3.3.5.1. Schwachsinnformen und Umwelteinflüsse und Infektions- krankheiten vor Manifestation der Erkrankung (n=588)

(siehe Abb. 122, Seite 78
und Abb. 47-50 im Anhang)

Abb. 47-50 im Anhang: Trauma, Verschüttung, Tuberkulose und andere Infektionskrankheiten scheinen keinen Einfluß auf den geistigen Verfall zu haben.

Abb. 122: Bei Stress-Einflüssen vor Manifestation der Erkrankung tritt geringgradiger geistiger Abbau häufiger auf als starker.

3.3.5.2. Schwachsinnformen und Umwelteinflüsse und Infektions- krankheiten während der Erkrankung (n=123)

(siehe Abb. 123-125, Seite 79)

Infektionskrankheiten scheinen den Intelligenzabbau zu fördern, wenn sie während der Erkrankung auftreten.

3.3.5.3. Schwachsinnformen und psychische Symptome (n=1311)

(siehe Abb. 126-134, Seite 80-82)

Hauptsächlich bei Stichprobe A sieht man, daß bei den psychischen Alterationen wie Euphorie (Abb.126), Depressivität (Abb.127), Vergeßlichkeit (Abb.130) und Antriebsschwäche (Abb.132) ein Überwiegen des starken geistigen Abbaus über den geringen nicht mehr so deutlich ist wie in der Häufigkeitsverteilung (Abb.4) im Anhang.

Abb.133/134: 'Erregbare' Probanden und solche mit 'vielfältigen' psychischen Auffälligkeiten zeigen häufiger starken als

geringen geistigen Abbau.

3.3.5.4. Schwachsinnsformen und sozial auffälliges Verhalten
(siehe Abb.135-137, Seite 83) (n=314)

Abb.136: Bei Vagabunden wird starker Intelligenzabbau relativ seltener beobachtet als geringer.

3.3.5.5. Schwachsinnsformen und suicidales Verhalten (n=209)
(siehe Abb.138-140, Seite 84)

Probanden mit geringerem geistigen Abbau zeigen sich eher suicidal als solche mit erheblichem Intelligenzabbau.

Abb.122: Schwachsinnformen und Stress

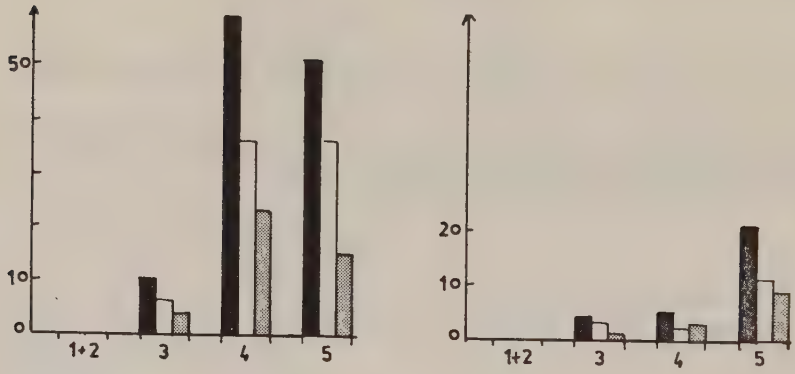
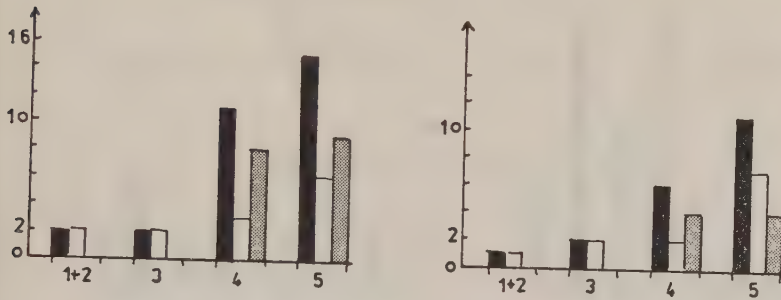
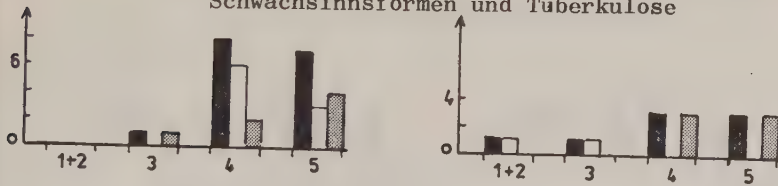


Abb.123-125: Schwachsinnformen und Umwelteinflüsse und Infektionskrankheiten während der Erkrankung

Schwachsinnformen und Trauma



Schwachsinnformen und Tuberkulose



Schwachsinnformen und andere Infektionskrankheiten

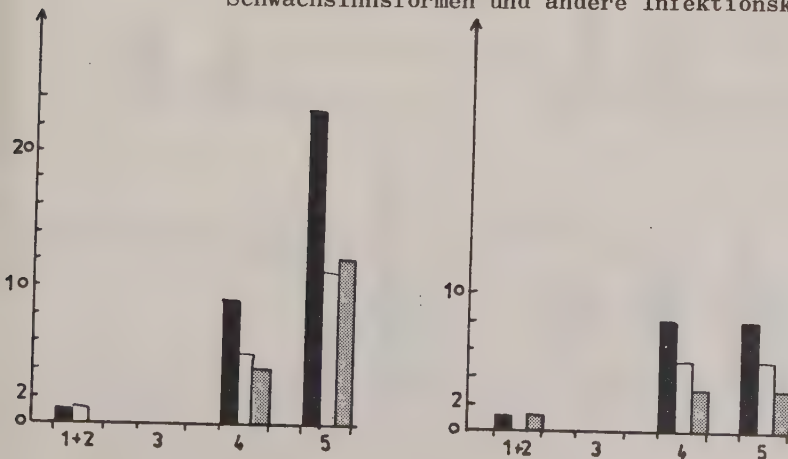


Abb.126-129: Schwachsinnformen und psychische Symptome nach Beginn der Erkrankung

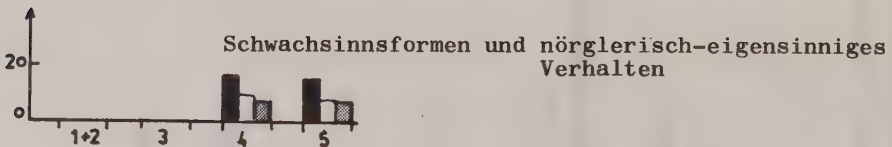
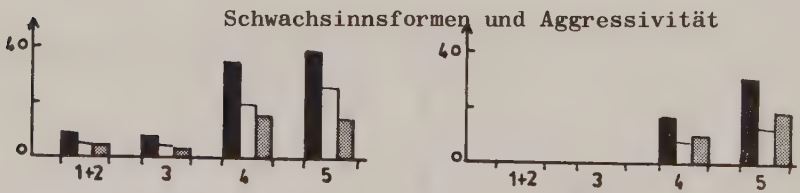
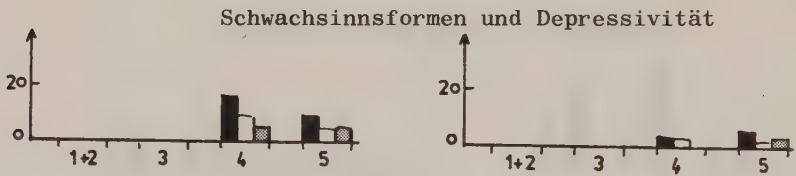
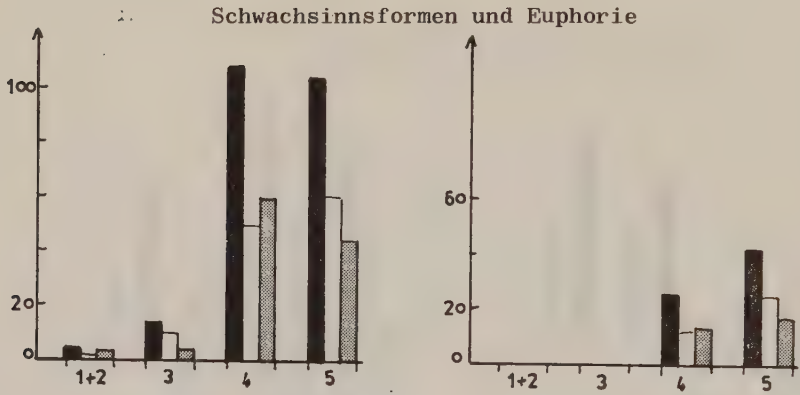


Abb.130-133: Schwachsinnformen und psychische Symptome

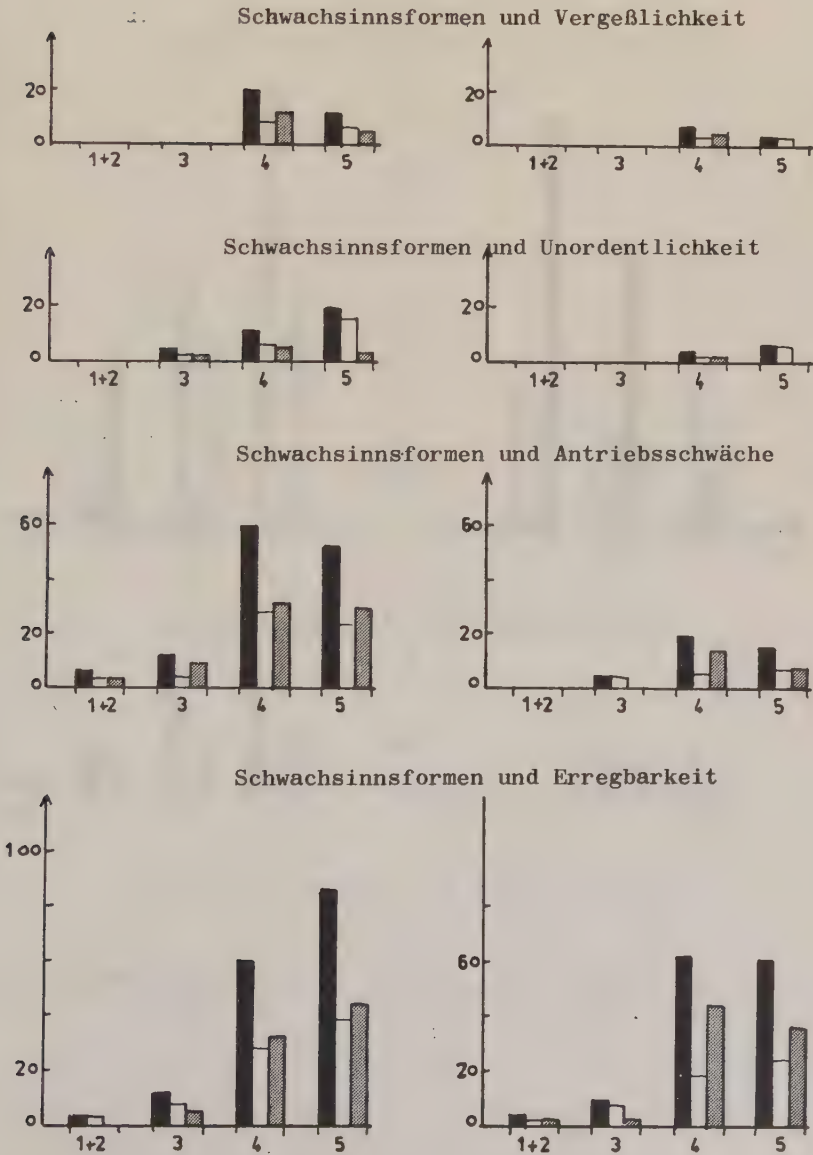


Abb.134: Schwachsinnformen und vielfältige psychische Symptome

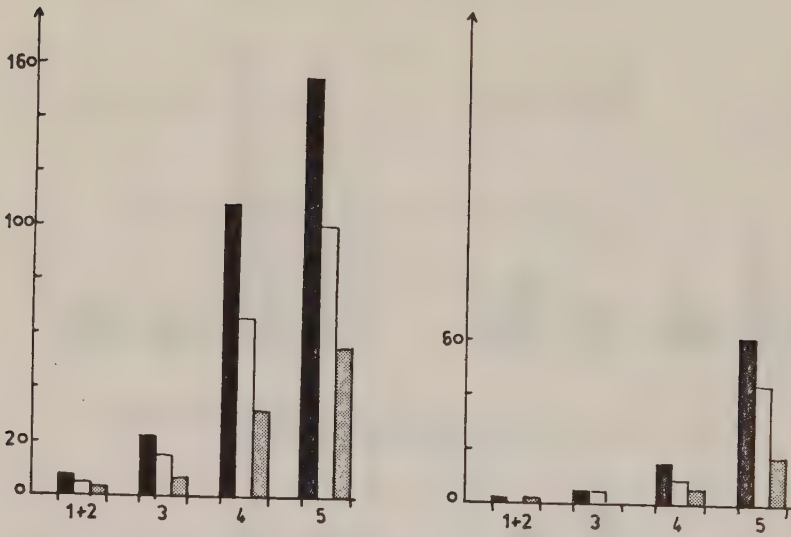
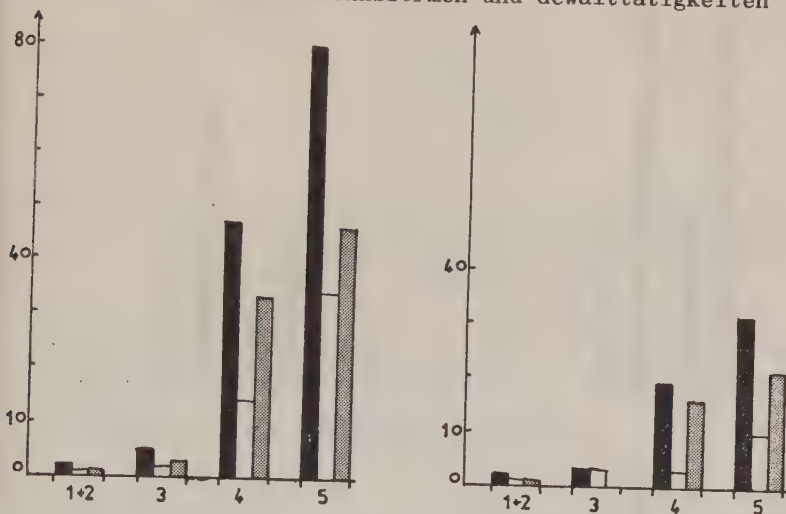
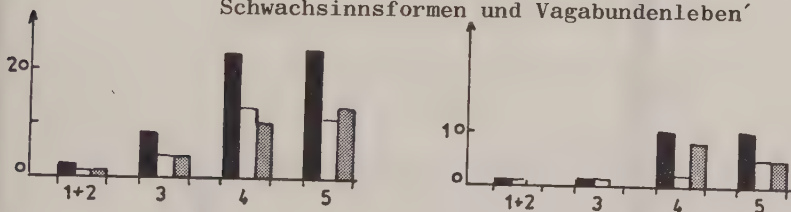


Abb.135-137: Schwachsinnformen und sozial auffälliges Verhalten

Schwachsinnformen und Gewalttätigkeiten



Schwachsinnformen und Vagabundenleben



Schwachsinnformen und Diebstahl

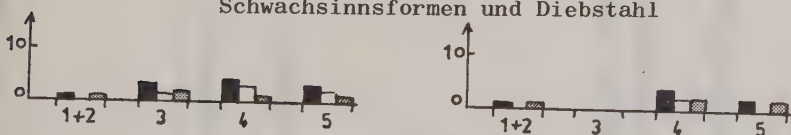
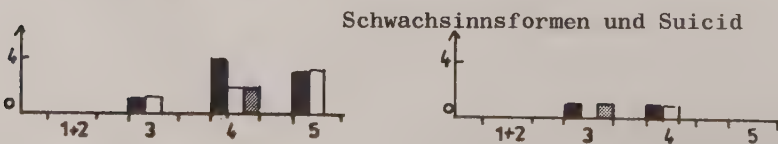
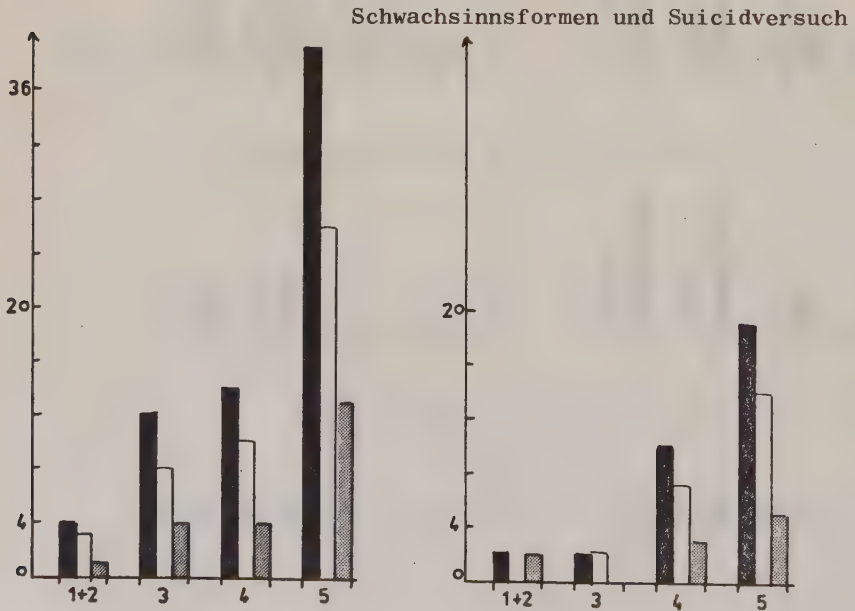
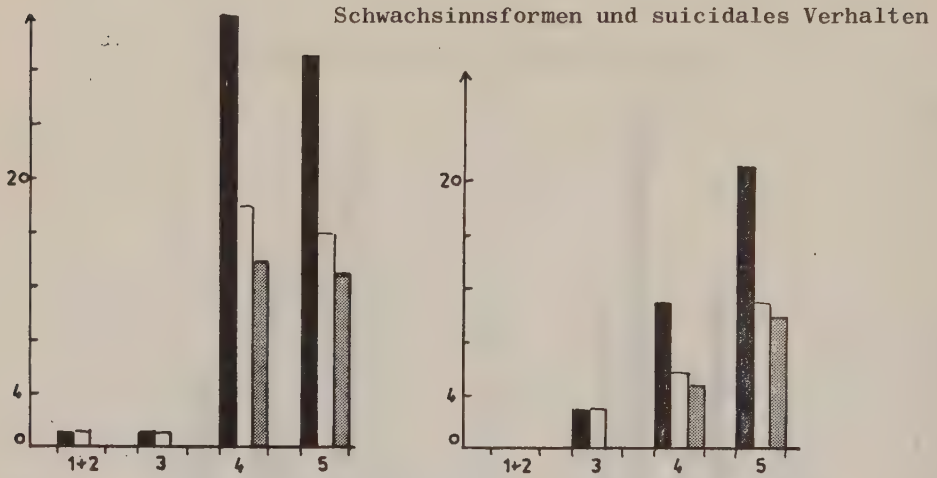


Abb.138-140: Schwachsinnformen und suicides Verhalten



3.3.6. Fehlende motorische oder psychische Symptomatik
als unabhängige Variable (n=145)

Legende zu den nachfolgenden Abbildungen:

links: Stichprobe A

rechts: Stichprobe B

Ordinate: abhängige Variable

Abszisse: Klassen der fehlenden Symptomatik:

1-psychisch oB. (n=63)

2-motorisch oB. (n=12)

3- ?psychisch oB. (n=57)

4- ?motorisch oB. (n=13)

3.3.6.1. Fehlende motorische oder psychische Symptomatik und
Umwelteinflüsse und Infektionskrankheiten
vor Manifestation der Erkrankung (n=31)
(siehe Abb.141-142, Seite 86)

Abb.141/142: Trotz eines sehr kleinen Zahlenmaterials fällt auf,
daß praktisch immer, wenn ein Trauma oder eine Verschüttung in
der Vorgeschichte erwähnt ist, von einem Fehlen oder "?Fehlen"
psychischer Symptomatik berichtet wird.

3.3.6.2. Fehlende motorische oder psychische Symptomatik und
Angaben über Abmagerung (n=27)
(siehe Abb.145/146, Seite 87)

Auch hier sehr kleines Zahlenmaterial!

Bei Fehlen und "?Fehlen" von motorischen Störungen wird fast
überhaupt nicht von mittlerer oder starker Abmagerung der Pro-
banden berichtet.

Bei Fehlen von psychischer Symptomatik wird mittlere Abmagerung
häufiger beobachtet als starke, beim "?Fehlen" von psychischen
Störungen dagegen häufiger starke Abmagerung als mittlere.

Abb.141-142: Fehlende motorische oder psychische Symptomatik
und Umwelteinflüsse und Infektionskrank-
heiten vor Manifestation der Erkrankung

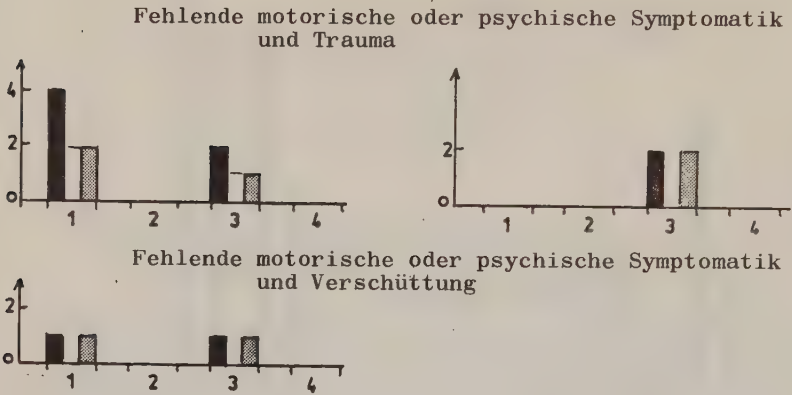
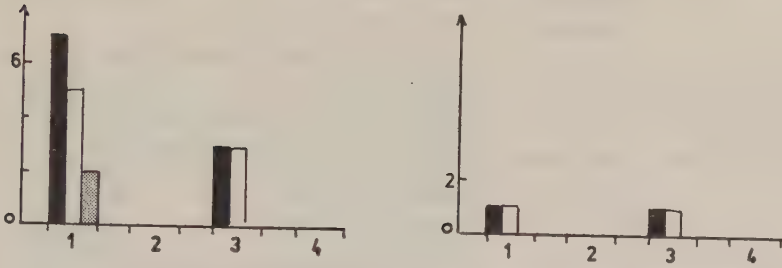
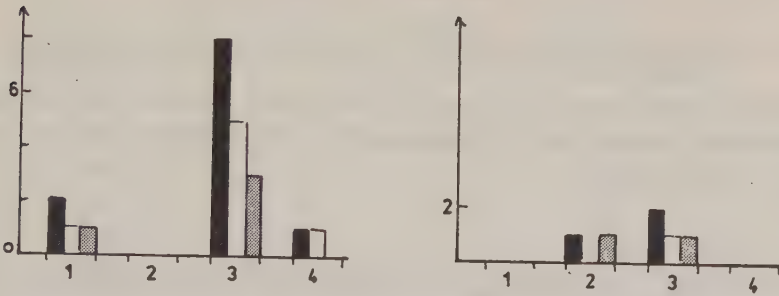


Abb.145-146: Fehlende motorische oder psychische Symptomatik und Angaben über Abmagerung

Fehlende motorische oder psychische Symptomatik und
mittlere Abmagerung



Fehlende motorische oder psychische Symptomatik und
starke Abmagerung



3.3.7. Psychische Symptome nach Beginn der Erkrankung
als unabhängige Variable (n=2109)

Legende zu den nachfolgenden Abbildungen:

äußere: Stichprobe A

innere: Stichprobe B

Ordinate: abhängige Variable

Abszisse: Klassen der psychischen Symptome:

1-euphorisch (n=415)

2-depressiv (n= 81)

3-aggressiv (n=196)

4-nörglerisch-eigensinnig (n= 73)

5-vergeßlich (n= 83)

6-unordentlich (n= 56)

7-antriebsschwach (n=228)

8-erregbar (n=508)

9-'vielfältig' (n=469)

3.3.7.1. Psychische Symptome und prämorbid auffälliges Wesen
(siehe Abb.51-56 im Anhang) (n=175)

Probanden, die prämorbid schon als erregbar geschildert werden, zeigen auch während der Erkrankung diese psychische Auffälligkeit. (kleine Zahlen!)

3.3.7.2. Psychische Symptome und sozial auffälliges Verhalten
(siehe Abb.147/148, Seite 90) (n=332)

Gewalttätigkeit wird bei euphorischer Grundstimmung seltener beschrieben, dagegen insbesondere bei aggressiver aber auch bei erregbarer Symptomatik umso häufiger.

'Erregbare' neigen nicht zum Vagabundieren, dagegen eher zu Gewalttätigkeit.

Antriebsschwäche führt weniger zu Gewalttätigkeit, vielmehr eher zum Vagabundieren.

3.3.7.3. Psychische Symptome und suicidales Verhalten (n=267)
(siehe Abb.149-151, Seite 91)

Probanden, die in den Aktenunterlagen als euphorisch geschildert werden, sind relativ seltener suicidal und machen seltener einen Suicidversuch als solche mit anderen psychischen Veränderungen. Dagegen scheint bei aggressivem Verhaltensmuster das suicidale Verhalten etwas erhöht.

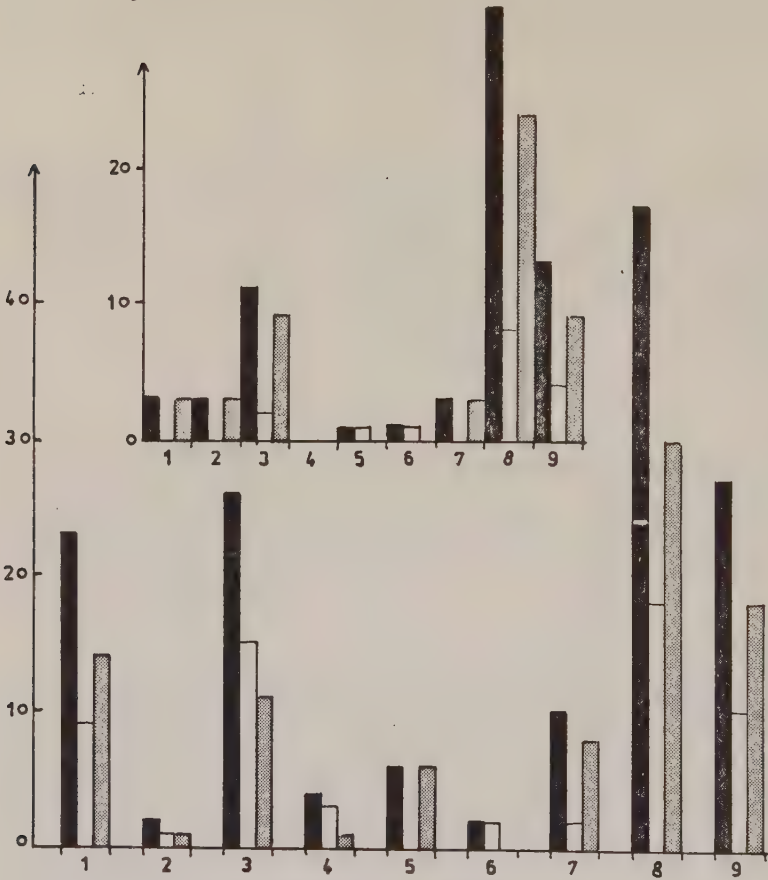
In Stichprobe A deutet sich eine Geschlechtsdifferenz an: Euphorische und aggressive Männer zeigen mehr suicidales Verhalten als Frauen, dagegen antriebsschwache und erregbare Frauen mehr als Männer.

3.3.7.4. Psychische Symptome und Verlaufsformen der Erkrankung
(siehe Abb.57/58 im Anhang) (n=1219)

Das Auftreten bestimmter psychischer Symptome scheint keinen Einfluß auf den Verlauf der Krankheit zu haben.

Abb.147/148: Psychische Symptome und sozial auffälliges Verhalten

Psychische Symptome und Gewalttätigkeiten



Psychische Symptome und Vagabundenleben

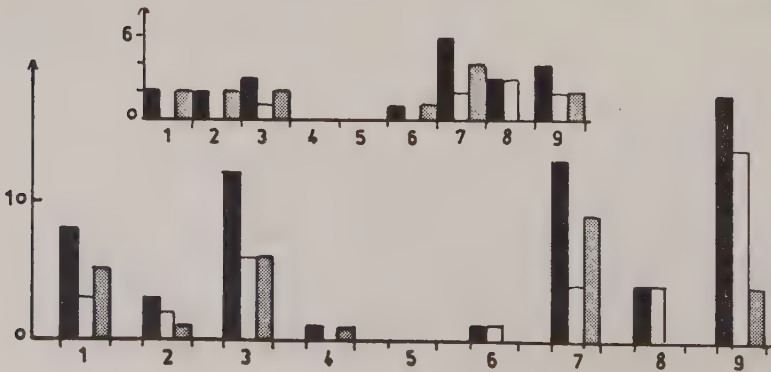
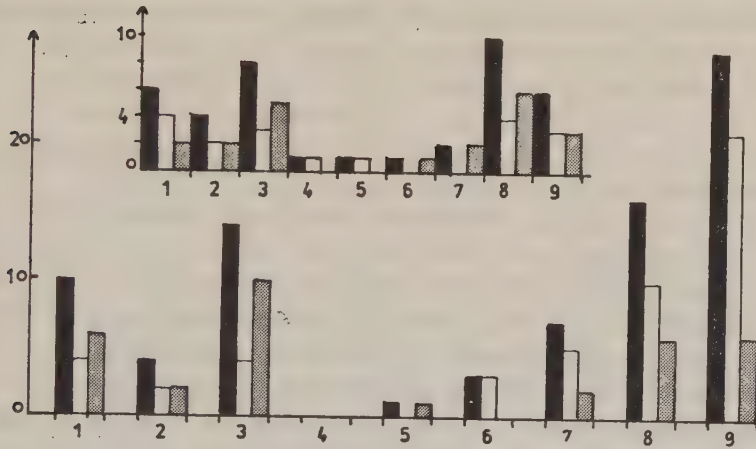
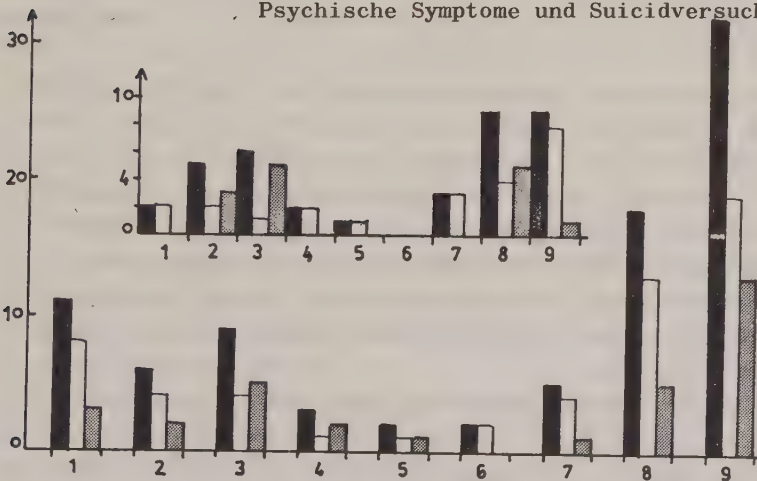


Abb.149-151: Psychische Symptome und suizidales Verhalten

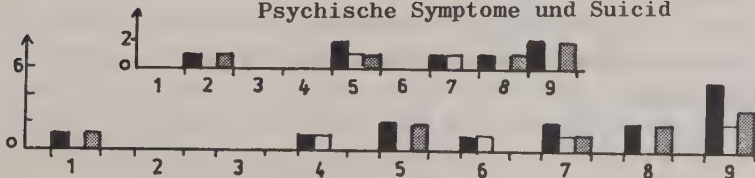
Psychische Symptome und suizidale Absichten



Psychische Symptome und Suicidversuch



Psychische Symptome und Suicid



4. Diskussion

4.1. Zu Material und Methode

In anderen Arbeiten zum Themenkreis der Huntingtonschen Chorea wurden bisher meist bestimmte Fragestellungen an einem ausgewählten Material untersucht. Wir haben aus dem zur Zeit der Untersuchung verfügbaren Gesamtmaterial des Marburger Chorea-Archivs ohne Vor-auslese eine Vielzahl von Informationen gesammelt und versucht festzustellen, ob sich durch sinnvolle Kombination phäno-genetisch beachtenswerte Zusammenhänge ergeben. Am Beginn dieser Arbeit stand also nicht eine spezifische Hypothesenbildung, sondern die globale Frage: Welche Schlüsse lassen sich aus dem angebotenen Material mit rein mengenstatistischem Vorgehen erzielen?

In der Art des methodischen Vorgehens liegen zahlreiche Fehler-quellen. Bereits in den Krankengeschichten wurde möglicherweise das objektive Krankheitsbild durch den Untersucher subjektiv ver-fälscht. Trotz Einarbeitung in das Krankheitsbild der Chorea fehlte uns die praktische Erfahrung, was sich bei der kritischen Bewer-tung der Befunde ausgewirkt haben kann. Wir mußten uns zwangsläu-fig auf die mehr oder weniger anschaulich dargestellten Krankheits-verläufe stützen.

Unser Bemühen, die beschriebene Symptomatik in einem Auswertungs-schlüssel unterzubringen, führte dann zu einer weiteren "Verstüm-melung" des Materials. Die Computerauswertung behinderte Mehrfach-Ankreuzungen. Oft wurde deshalb nur das am häufigsten genannte Merk-mal einer Kategorie gewählt. Merkmalszusammenfassungen ('mehrere' oder 'vielfältig') verminderten andererseits die Aussagekraft und die Lebendigkeit des Ausgangsmaterials. Eine Aussage über Wandlun-gen der psychischen Symptomatik innerhalb des Krankheitsverlaufs war somit nicht möglich.

Über die Dynamik der Krankheit können wir daher kaum etwas aus-sagen.

Alle diese "Abstraktionen" haben schließlich ein Grundmaterial er-bracht, das scheinbar mit vielen Fehlerquellen behaftet ist. Die Ergebnisse zeigen dennoch häufig in beiden Stichproben eine er-staunliche Übereinstimmung und bestätigen viele bisher schon be-kannte Beobachtungen.

Rückwirkend erscheint daher die Verlässlichkeit der Krankenberichte und die Methode ihrer Auswertung ausreichend zuverlässig.

Obwohl das Ausgangsmaterial recht groß war, reduzierte es sich bei der Kombination der einzelnen Variablen so stark, daß es für eine statistische Beweisführung zu klein wurde. Es erlaubt aber Hinweise auf Fakten und Tendenzen, die weitere Beachtung verdienen.

4.2. Zu den Ergebnissen

Bei der Auswertung der Ergebnisse sind wir auf eine Vielzahl von Befunden gestoßen, die bereits ausführlich von anderen Autoren untersucht und beschrieben worden sind. Auch ergab sich bei der Kombination der verschiedenen Informationen eine Bestätigung erwarteter, unmittelbar einleuchtender Zusammenhänge. Darüberhinaus haben sich aber auch bemerkenswerte Tendenzen gezeigt, die bisher so nicht beobachtet oder beschrieben wurden. Für diese bieten sich teilweise Erklärungsmöglichkeiten an. Sie bedürfen aber nicht nur eingehender Diskussion sondern auch weiterer Untersuchungen mit anderen Methoden.

Im einzelnen möchten wir auf folgendes hinweisen:

Das Geschlechtsverhältnis des Gesamtmaterials der Erhebung beträgt:

Stichprobe A : 91,9 Männer auf 100 Frauen

Stichprobe B : 99,3 Männer auf 100 Frauen

Stichprobe A+B: 94,4 Männer auf 100 Frauen

Dieses entspricht der Untersuchung von WENDT und DROHM (1972), die an einer ausgelesenen Stichprobe des gleichen Gesamtmaterials ein Geschlechtsverhältnis von 93 Männern auf 100 Frauen fanden. Es bestätigt auch die von OEPEN hervorgehobene geschlechtsabhängige Modifikation der Geburtenrate.

Unsere Untersuchung ergibt eine gegenüber der Gesamtnormalbevölkerung erhöhte Ledigenquote (siehe WENDT u. DROHM). Für die Differenzen zwischen den Stichproben ist anzumerken, daß es sich bei den Choreafällen der Stichprobe A durchweg um Geburtsjahrgänge handelt, bei denen mehr jüngere Probanden, d.h. eine relative Mehrzahl von Probanden mit frühen Krankheitssymptomen erfaßt sind. Dies würde auch erklären, warum hier mehr Frauen ledig bleiben, da ja auch von diesen mehr noch vor dem Heiratsalter erfaßt sind.

Gleichzeitig bleibt festzustellen, daß insgesamt weniger choreatische Frauen verheiratet sind als Männer. Das schlägt sich offensichtlich auch in der Scheidungsquote nieder, hängt aber wohl nicht mit der psychischen Symptomatik zusammen (siehe 3.3.1.6.). Dort ergibt sich kein Hinweis darauf, daß letztere den Familienstand beeinflusst. Allerdings scheinen motorische Störungen für einen Ehepartner eher ertragbar zu sein als psychische Auffälligkeiten (siehe 3.3.1.5.). Bekanntsein der Erkrankung in der Familie (d.h. Wissen um die Erblichkeit der Erkrankung) hält offensichtlich nicht von Eheschließungen ab (siehe 3.3.1.4.).

Die Religionszugehörigkeit scheint dagegen - wie in der Normalbevölkerung - einen Einfluß auf den Familienstand zu haben. Bei katholischer Konfessionszugehörigkeit sind weniger Probanden geschieden oder mehrfach verheiratet als bei evangelischer Konfession (siehe 3.3.1.1.). Das dürfte mit der strengeren Ehescheidungspraxis der katholischen Kirche zusammenhängen.

Anzunehmen ist auch, daß der soziale Status einen Einfluß auf den Familienstand hat (siehe 3.3.1.2.). In der gehobenen Mittelschicht und bei Probanden "ohne Beruf" bleiben mehr Frauen ledig als Männer.

Die Sozialschichtung wurde bei uns in sieben Klassen unterteilt. Um unsere Ergebnisse mit denen von PANSE, LANDZETTEL und WENDT u. DROHM vergleichen zu können, fassen wir die Klassen 4 und 5 zusammen, lassen Klasse 7 unberücksichtigt und vergleichen mit den entsprechenden Gruppen in den angegebenen Publikationen.

Panse
610 M+F

Durchschnitts-Landzettel
bevölkerung
nach Luxemburg
(aus Panse)

(1961)
815 M

eigenes
Material
1828 M+F

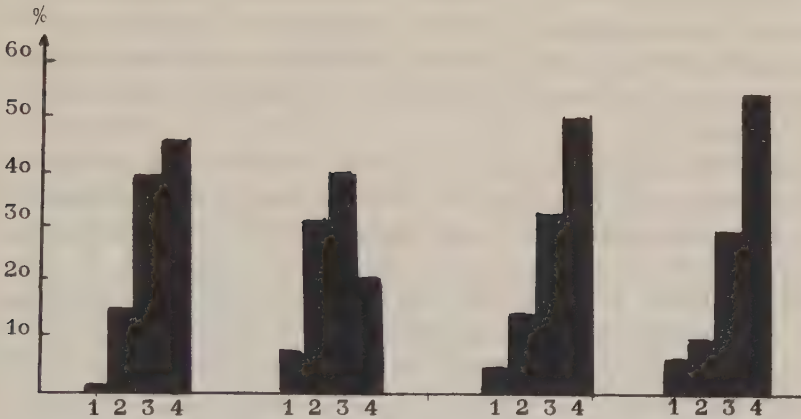


Abb.152: Verteilung der Sozialschichtung in den verschiedenen Publikationen

Tabelle 42: Verteilung der Sozialschichtung beim eigenen Material

	<u>absolute</u>	<u>prozentuale Häufigkeit</u>
1-Oberschicht	111	6%
2-gehob. Mittelschicht	163	9%
3-kleine Gewerbetreib.	556	30%
4-Arbeiter	998	55%
	1828	100%

Die von uns ermittelte Verteilung der Sozialschichtung entspricht im Großen und Ganzen den Darstellungen von PANSE und auch LANDZETTEL. Es bestätigt sich die relativ hohe Quote der Oberschicht (6%), die auch LANDZETTEL im Gegensatz zu PANSE fand. Im übrigen wird deutlich, daß Choreafamilien häufiger den niederen Sozialschichten angehören (Drift - Hypothese = langsames Absinken des Familienniveaus auf Grund der Erkrankung).

Eine Minderzahl von Choreakranken zeigt prämorbid psychische Auffälligkeiten. REICHERT untersuchte 1935 an einer Großfamilie die prämorbid Zustände bei Chorea Huntington. Er fand diese sehr vielgestaltig, glaubte aber jedoch eine gewisse Neurasthenie, gesteigerte Erregbarkeit und Verminderung der Willenskraft hervorheben zu können. Im Gegensatz zu PANSE sah er diese prächoreatischen Zustände als Ausdruck des beginnenden choreatischen Prozesses an, nicht als anlagemäßige Persönlichkeitsmerkmale.

In unserer Auswertung fanden wir bei der entsprechenden Fragestellung (siehe 3.3.3.1.) heraus, daß die Angabe einer prämorbid auffälligen Persönlichkeitsstruktur häufig verbunden war mit der Angabe, daß die Erkrankung mit psychischen Initialsymptomen begonnen hatte. Hier zeigt sich die Schwierigkeit einer genauen Grenzziehung. Sind die Übergänge fließend? Wird von einem psychischen Beginn gesprochen, weil der Proband schon prämorbid psychisch auffällig ist oder ist das sogenannte prämorbid auffällige Wesen schon erstes Krankheitssymptom?

Die Frage, inwieweit ein Zusammenhang besteht zwischen den prämorbid beobachteten Auffälligkeiten und der späteren psychischen Symptomatik, ließ sich wegen des geringen Zahlenmaterials nicht genauer untersuchen (siehe 3.3.7.1.). Es ließ sich lediglich feststellen, daß Probanden, die prämorbid schon als 'erregbar' beschrieben werden, auch während der Erkrankung diese psychische Auffälligkeit zeigen. Ansonsten kann von unserem Material her keine Aussage darüber gemacht werden, ob prämorbid Persönlichkeitsmerkmale bestimmte spätere psychische Alterationen bereits anbahnen oder ob umgekehrt die psychische Symptomatik während der Erkrankung sich schon "prämorbid" andeutet.

PANSE fand, daß rund 70% der Erbachoreatiker sich als prämorbid unauffällig erweisen; er fand jedoch darüberhinaus, daß die Psychopathie-Gesamtziffer mit rund 10% deutlich über den für die Durchschnittsbevölkerung errechneten Werten liegt. Er beschrieb eine recht einheitliche prächoreatische "psychopathische" Persönlichkeit und charakterisierte sie als "gemütlos-triebhaft-reizbar". Nach seinen Angaben waren mehr Männer als Frauen auf diese Weise charakterisiert.

Wir fanden in unserem Material nur in ca. 4% der Krankengeschichten Angaben über prämorbid Persönlichkeitsstörungen. Am häufigsten wurde "Erregbarkeit" genannt, die wohl der "Reizbarkeit" in PANSES Ausführungen entspricht. Es folgt in unseren Auszählungen "Haltlosigkeit", die weitgehend der "Triebhaftigkeit" in PANSES Nomenklatur gleichzusetzen ist. "Gemütlose" wurden in unserer Datenerhebung kaum beschrieben, ein Überwiegen der "Erregbarkeit" bei Männern dagegen auch von uns beobachtet.

Auch SELTMANN untersuchte 1970 an einem ausgelesenen Material den Primärcharakter von 77 Patienten. Sie konnte einen einheitlichen "choreatischen Primärcharakter" nicht finden.

In 15% der Krankengeschichten sind Angaben über Umwelteinflüsse und Infektionskrankheiten vor Manifestation der Erkrankung enthalten. PANSE, KEHRER und ENTRES haben sich mit dem Einfluß peristatischer Faktoren auf den Krankheitsausbruch und den Verlauf der Erkrankung beschäftigt. Es wurden im wesentlichen vier äussere Faktoren beschrieben, die als auslösend und den Verlauf beschleunigend oder verschlimmernd angesehen werden können:

1. Infektiöse Erkrankungen, vor allem Rheumatismus
2. Schädeltraumen
3. Psychische Einwirkungen
4. Generationsvorgänge, vornehmlich Gravidität und Partus.

Zahlenvergleiche sind nicht möglich, da in der bekannten Literatur keine quantitativen Angaben gemacht worden sind.

Auch fanden wir Traumen, Infektionskrankheiten und Stress (psychische Belastungen und Generationsvorgänge) am häufigsten angegeben. Aus einem gewissen Kausalitätsbedürfnis heraus sind Traumen sicher am häufigsten genannt. Diese Ergebnisse haben ansonsten in dieser Form keinen Beweiswert, würden sie doch erst bei zusätzlicher Datenerhebung zum Verlauf der Krankheit eventuell wichtige Aufschlüsse geben. Immerhin geben sie im Zusammenhang mit anderen Variablen noch einige Hinweise:

So fand sich, daß Umwelteinflüsse vor Manifestation der Erkrankung keinen Einfluß auf die Initialsymptome der Krankheit zu haben scheinen (siehe 3.3.3.2.). Interessanterweise deutet sich ein Zusammenhang zwischen Umwelteinflüssen vor Manifestation der Erkrankung und dem Auftreten von psychischen Anfällen an (siehe 3.3.4.2.).

Ein Trauma ist bei den Männern, Stress bei den Frauen häufiger angegeben, bei denen psychische Anfälle beobachtet wurden. Ist ein Trauma oder eine Verschüttung in der Vorgeschichte erwähnt, so wird andererseits von dem Fehlen einer psychischen Komponente berichtet (siehe 3.3.6.1.). Führt hier äußere Verletzung nur zu motorischen Störungen oder entspricht diese Beobachtung dem schon oben angeführten Kausalitätsbedürfnis?

Trauma, Verschüttung, Tuberkulose und andere Infektionskrankheiten scheinen keinen Einfluß auf den geistigen Verfall zu haben. Dagegen wird bei Stresseinflüssen vor Manifestation der Erkrankung geringgradiger geistiger Abbau häufiger angegeben als starker (siehe 3.3.5.1.). Könnte dies vermuten lassen, daß eine durch Stress ausgelöste Chorea weniger schwer verläuft - oder sind hier nur frühere Krankheitsstadien erfaßt?

Die Beobachtung, daß Traumen vor der Manifestation der Erkrankung vor allem in der Sozialschicht des kleinen Gewerbes genannt werden, findet zunächst keine Erklärung. Es könnte sich - muß aber nicht - um ein Auswertungsartefakt oder einen Effekt der kleinen Zahl handeln.

Die relative Seltenheit der Chorea Huntington führt dazu, daß der die Diagnose stellende Arzt oft mit dem Krankheitsbild nicht allzu vertraut ist (ENTRES). Das ruft häufig Fehldiagnosen hervor. PANSE stellte fest, daß in rund 30% der Krankenblätter wenigstens zeitweilig falsche Diagnosen gestellt wurden. Er führte dies auf eine Unsicherheit in der nosologischen Abgrenzung zurück, soweit diese sich ausschließlich auf die klinische Symptomatik stützt. Er war außerdem der Meinung, daß viele Fehldiagnosen nicht gestellt worden wären, wenn man einen Sippenbefund erhoben hätte.

Das bestätigt sich auch in unserer Erhebung. In der Stichprobe A, wo die Krankheit oft noch nicht familiär bekannt ist, findet man bedeutend mehr Fehldiagnosen. In den oberen Schichten werden Fehldiagnosen praktisch nicht genannt (siehe 3.3.2.3.). Wahrscheinlich besteht bei diesen Probanden bzw. deren Familien eine bessere Kenntnis über die Erbllichkeit und das Vorkommen der Erkrankung in der eigenen 'Sippe'.

Wie bei PANSE findet sich auch bei uns am häufigsten die Fehldiagnose 'Schizophrenie'. Das hängt sicherlich mit der Schwierigkeit oder Unmöglichkeit zusammen, die initialen Psychosen bei

der Chorea von solchen bei beginnender Schizophrenie abzugrenzen (STRELETZKI). Es erscheint sofort einleuchtend, daß ein Beginn der Erkrankung mit motorischen Initialsymptomen seltener zu der Fehldiagnose 'Schizophrenie' führt, d.h. umgekehrt: der Beginn der Erkrankung mit psychischer Symptomatik führt eher zu dieser Fehldiagnose (siehe 3.3.3.3.). Das Auftreten bestimmter Anfallsmuster trägt oft zu entsprechenden Fehldiagnosen bei (siehe 3.3.4.3.).

In einer Arbeit aus neuerer Zeit (1969) von K. DIEBOLD und J. RONGE wird mitgeteilt, daß sich unter Fehldiagnosen zwei Schwerpunkte abzeichnen:

1. Verkennung als Neurose oder Psychose
2. Verkennung als sonstige Nervenleiden.

Als die drei Ursachen für die Fehldiagnostik bei Chorea Huntington geben DIEBOLD und RONGE an:

eine unzureichende Anamnesticisierung, genetische Würdigung der Daten und Untersuchung bei an Chorea Huntington leidenden Patienten.

In der zuletzt genannten Arbeit wurde auch die Art der ersten Krankheitserscheinungen differenziert. Der Beginn der Erkrankung wurde in 45 Fällen untersucht. Man fand bei etwa der Hälfte (51-56%) zunächst motorische Erscheinungen, in 24-33% pseudo-neurasthenische, in 14-18% motorische und pseudo-neurasthenische Erscheinungen zugleich und in 25% psychotische Episoden, die die Erkrankung einleiteten.

Wir fanden in beiden Stichproben eine etwa gleiche prozentuale Verteilung der Initialsymptomatik:

motorisch ca. 66%
psychisch ca. 16%
motorisch und psychisch ca. 16%.

Ein Vergleich mit den Angaben von LANDZETTEL zeigt, daß dieser zu von uns abweichenden Beobachtungen gelangt:

34% allein neurologisch
24% psychisch
42% neurologisch und psychisch.

Ursache für diese Differenz könnte mit den Auswahlkriterien zusammenhängen.

Betrachtet man die initiale Lokalisation der Hyperkinesen, so findet man meist einen diffusen Beginn, keine wesentlichen Differenzen zwischen den Extremitäten, jedoch eine bevorzugte Beteiligung dieser Organe gegenüber Gesicht und Stamm.

Auch PANSE behauptete, daß keine Gesetzmäßigkeiten hinsichtlich des örtlichen Beginns der choreatischen Erscheinungen bestünden. Er gab jedoch die Beteiligung der Zunge als recht verlässliches Frühsymptom an. Insgesamt stellte er fest, daß psychische Begleiterscheinungen schon immer das Krankheitsbild in einem sehr frühen Entwicklungsstand kennzeichnen. Zum Beginn der Erkrankung bemerkte ENTRES andererseits, daß die choreatischen Störungen in der Regel vor den psychischen sich einstellten.

Die von uns beobachteten geringen Geschlechtsdifferenzen (bei psychischem und psychisch-motorischem Beginn beobachtet man ein leichtes Überwiegen der Männer, bei rein motorischem Beginn eine leichte Bevorzugung der Frauen) finden zunächst keine Erklärung. Eine Deutung auf Grund sozialer Wahrnehmungsmechanismen bietet sich eventuell an. Möglicherweise fällt ein rein motorischer Beginn wegen Ungeschicklichkeiten im Haushalt bei Frauen dem Beobachter eher auf.

Insgesamt scheint es, daß ein Beginn der Erkrankung mit psychischer Symptomatik sich in vielfältiger Weise zeigt:

1. in Bezug auf Steigerung der Suicidalität (siehe 3.3.3.7.),
2. in Bezug auf vermehrte antisoziale Verhaltensweisen (siehe 3.3.3.6.) und
3. in Richtung einer Abweichung von normalem sexuellen Verhalten (siehe 3.3.3.5.).

Betrachten wir die Häufigkeiten von Umwelteinflüssen und Infektionskrankheiten während der Erkrankung, so fällt auf, daß immer noch eine relativ hohe Quote von Traumata genannt ist. Allerdings zeigen sich nicht mehr so deutliche Geschlechtsunterschiede zwischen Männern und Frauen. Das Bedürfnis einer Erklärung für den Krankheitsausbruch dürfte nicht mehr so erheblich sein. Geht man davon aus, daß Traumen auf Grund der choreatischen Bewegungsstörung zustande kommen können, so ist es leicht einsichtig, daß Männer und Frauen gleich häufig betroffen sind. Dagegen werden Stresseinflüsse nicht mehr so häufig angegeben (weil sie nicht mehr so oft als auslösend oder verschlimmernd angesehen werden?).

Auch ist die Altersphase, in der Frauen Kinder zu bekommen pflegen, meist überschritten. Lediglich das Klimakterium bildet noch einmal eine mögliche kritische Zeitspanne.

Ein Hauptaugenmerk liegt während der Erkrankung dagegen auf der Tuberkulose und anderen Infektionskrankheiten. Auch PANSE beobachtete eine hohe Sterblichkeitsrate auf Grund von Tuberkulose und anderen konsumierenden Erkrankungen. Ähnlich große Häufigkeiten von Infektionskrankheiten und Tuberkulose fand LANDZETTEL. Diese relative Häufigkeit solcher Erkrankungen bei Choreatikern dürfte mit dem zunehmend reduzierten Allgemeinzustand der Kranken im Laufe der Erkrankung zusammenhängen (OEPEN).

Ähnliche mit LANDZETTEL übereinstimmende Beobachtungen machten wir auch bei der Berücksichtigung der Erkrankung innerer Organe bei Chorea Huntington. Auch wir fanden neben Erkrankungen des Herz-Kreislauf-Systems und des Atemsystems einschließlich Tuberkulose eine relative Häufigkeit der Erkrankungen des Magen-Darm-Kanals. Eine Miterkrankung endokriner Organe wird kaum registriert; jedoch sollte man im Auge behalten, daß geeignete Normalstatistiken zum Vergleich fehlen. Immerhin wird bei Frauen weniger häufig von hormonellen Störungen berichtet als bei Männern. PANSE berichtete über gehäufte Störungen hormoneller Systeme in Choreatiker-Sippen. So diskutierte er vermehrtes Vorkommen von Diabetes auf Grund einer gelegentlichen Mitbeteiligung der diencephalen Zentren am degenerativen Prozeß.

Ähnlich dürften die Zusammenhänge bei der doch erheblichen Gruppe der vegetativen Störungen liegen. Eine Beteiligung des Zwischenhirns am choreatischen Prozeß wurde von OEPEN schon für die vegetativen Paroxysmen diskutiert. Warum hier häufiger Männer von vegetativen Störungen betroffen sind als Frauen, bleibt eine vorläufig offene Frage.

Auch bei der Psoriasis nahm PANSE eine Zwischenhirnabhängigkeit der zugrundeliegenden Lipoid-Stoffwechselstörung an. Er beobachtete ein gegenüber der Durchschnittsbevölkerung gehäuftes Auftreten dieser Hauterkrankung. Andere Hauterkrankungen sind in unserem Material häufiger genannt. Dabei handelt es sich meist um lokale Infektionen wie Furunkulose, Phlegmonen, Erysipel und Dekubitus, die aber mit dem reduzierten Allgemeinzustand insbesondere im Endzustand des choreatischen Prozesses zusammenhängen dürften. Auch LANDZETTEL fand in 48 von 598 Fällen, d.h. in 8% lokale Infektionen.

Von den Sinnesorganen sind am ehesten das Auge und das Ohr betroffen. Man könnte hier zunächst vermuten, daß ein Zusammenhang bestehen könnte mit den von MEGGENDORFER beschriebenen optisch- und akustisch-agnostischen Störungen, die dann zu der sogenannten choreatischen Aufmerksamkeits-, Auffassungs- und Konzentrationsschwäche und letztlich Intelligenzabbau führen. Wahrscheinlicher wäre es jedoch, daß solche agnostischen Störungen nur selten eine Minderfunktion der entsprechenden Sinnesorgane vortäuschen. Nach den Untersuchungsbefunden muß man eher eine periphere Störung annehmen. Auf jeden Fall bleibt festzustellen, daß Störungen des Sehens und Hörens wegen der großen Wahrnehmungsbedeutung eher bemerkt werden als solche des Riechens, Schmeckens oder der Hautsensibilität.

Von Hirnnervenstörungen wurde bei den an Chorea Huntington erkrankten Patienten nur äußerst selten berichtet. Gelegentliche Beteiligung der äußeren Augenmuskeln und Zuckungen des Gaumensegels werden von PANSE erwähnt.

In einigen wenigen der von uns ausgewerteten Akten wurde ausdrücklich von einer halbseitigen motorischen Hyperkinese berichtet. Inwieweit es sich hierbei um Krankengeschichten handelt, in denen der Endpunkt der Erkrankung nicht verzeichnet ist, kann hier nicht mehr festgestellt werden. Auch PANSE beschrieb, daß die Zuckungen nicht selten zunächst einseitig auftreten, sich dann aber mit völliger Regelmäßigkeit auf beide Seiten verteilen. Er behauptet, daß dauernde Halbseitigkeit oder anhaltendes halbseitiges Überwiegen der choreatischen Erscheinungen stark gegen das Vorliegen einer Chorea Huntington spreche. Weiterer Untersuchung bedarf unser Befund eines leichten Überwiegens initialer linksseitiger Hyperkinesen.

Unterschiedliche Meinungen zu der Frage, ob eine psychische oder eine motorische Symptomatik im Verlaufe der Erkrankung fehlen kann, finden wir in der Literatur. CURSCHMANN, ETTER, HUBER und SCHULZE haben Patienten mit progessivem psychischen Verfall ohne wesentliche choreatische Bewegungsstörung beschrieben.

Nach ENTRES wurde von einigen Autoren das Fehlen von psychischen Störungen beschrieben; er stellt jedoch die Frage, ob es sich dabei um Krankheitsbeschreibungen mit ungenauen Angaben handelt oder ob das Krankheitsende nicht erfaßt ist. Andere (ETTER) bezweifeln das Vorliegen einer Chorea Huntington, wenn psychische Störungen fehlen. Insgesamt bleibt mit LANDZETTEL festzustellen, daß es offensichtlich extrem selten vorkommt, daß ein Choreatiker während der gesamten Krankheitsdauer ausschließlich psychische Symptome zeigt und frei von neurologischen Auffälligkeiten ist. LANDZETTEL beobachtete dementsprechend kein dauerndes Fehlen einer neurologischen Symptomatik, jedoch 8 Fälle, bei denen psychische Veränderungen nicht deutlich wurden.

Auch wir beobachteten eher das Fehlen der psychischen Komponente als das der motorischen. Hierbei fragt es sich jedoch, ob das Fehlen einer Bewegungsstörung für den Beobachter besonders auffällig ist. Auf jeden Fall gehört die motorische Störung stärker zum Krankheitsbild als die psychische.

Andererseits stellen nach der Bewegungsstörung psychische Symptome, die nach Beginn der Erkrankung auftreten, ein Kardinalsymptom dar. Zahlreiche Autoren haben sich eingehend mit solchen psychischen Alterationen befaßt und versucht, die psychopathologischen Vorgänge zu erfassen. Insgesamt ist festzustellen, daß sich - wie bei anderen organischen Hirnerkrankungen - ein einheitlicher Komplex psychischer Störungen nicht ausmachen läßt. Die psychische Symptomatik entspricht zunächst weitgehend der des hirnlukalen Psychosyndroms vom frontalen Typ, bis es dann mit dem Fortschreiten des hirnatrophischen Prozesses zu einem diffusen organischen Psychosyndrom kommt.

HOCHHEIMER und MEGGENDORFER versuchten, die verschiedenen psychischen Erscheinungen auf möglichst wenige, grundlegende Anomalien zurückzuführen. PANSE u.a. beschreiben typische erste psychische Veränderungen auf dem Gebiet der Affektivität und des Antriebs. Die Affektlage ist nach NATHAN (1913) in zweierlei Hinsicht verändert: Einerseits besteht eine chronische Verminderung der Affekterregbarkeit, die sich in einer allgemeinen Abstumpfung und Gleichgültigkeit, Krankheitsuneinsichtigkeit und unbegründeter Euphorie äußert. Andererseits kommt es zu einer Erhöhung der Affekterregbarkeit oft bei ein und demselben Patienten nebeneinander. Es handelt sich meist um ziemlich rasch vorübergehende Zustände von Reizbarkeit, Aggressivität und

Gewalttätigkeit. Diese Affekt- und Antriebsstörungen verschlimmern sich im Verlaufe der Erkrankung allmählich zu einer schweren Dauerstörung im Sinne einer groben organischen Euphorie oder moros-reizbaren Stimmungslage.

Einen Aufschluß über unterschiedliche psychische Reaktionsweisen in verschiedenen Krankheitsphasen vermag unsere Arbeit nicht zu leisten.

Das nicht immer gleichförmige, sondern wechselnde Bild wird durch 'vielfältige' psychische Symptomatik dokumentiert. Ähnlich häufig wird 'Erregbarkeit' als auffälliges psychisches Merkmal erwähnt. Inwieweit 'Erregbarkeit' ein besonders typisches Symptom ist, vermögen wir nicht zu entscheiden. Es fehlt an geeigneten Vergleichsstatistiken. Möglicherweise ist diese Störung für den Beobachter besonders auffällig - vielfach aber nicht nur im Sinne der 'Reizbarkeit'.

'Erregbarkeit' wird bei Männern häufiger beschrieben als bei Frauen. Bei dieser Beobachtung spielt vielleicht die stärkere soziale Exponiertheit der Männer eine Rolle. Nicht übersehen werden sollte das häufige Vorkommen von 'vielfältiger' psychischer Symptomatik bei den Frauen.

Es scheint ein Zusammenhang zu bestehen zwischen der Initialsymptomatik und der späteren psychischen Symptomatik (siehe 3.3.3.4.). Zum Beispiel stellt sich die Frage, ob das Krankheitsbild seltener durch aggressive und vielfältige Auffälligkeiten kompliziert wird, wenn die Erkrankung mit motorischen Symptomen beginnt.

Die Zugehörigkeit zu einer bestimmten Sozialschicht scheint keinen Einfluß auf die Ausprägung bestimmter psychischer Symptome zu haben. Dieses "negative" Ergebnis verdient insofern Beachtung, als man in diesem Zusammenhang fragen könnte, inwieweit die Beobachtung bestimmter psychischer Auffälligkeiten nicht von der Sichtweise der soziologischen Eingruppierung abhängt, und zwar sowohl von der Gruppe in der jemand lebt, als auch von der man beurteilt wird (siehe 3.3.2.5.).

Besonderheiten im sexuellen Verhalten der an Chorea erkrankten Probanden werden in der Literatur häufig erwähnt. PANSE beschreibt schon bei Prächoreatikern sexuelle Triebanomalien bei 4,5% der Männer und 5% der Frauen, ein Prozentsatz, der nach damaliger

Meinung über dem der Normalbevölkerung liegt. PANSE diskutierte, ob nicht eine Zwischenhirnbeteiligung zu einer vitalen Triebstörung in Form gesteigerter oder abnorm gerichteter Sexualität führt. Dabei beobachtete er, daß es sich bei Frauen durchweg um sexuelle 'Hemmungslosigkeit' handelt, bei Männern die Triebstörung komplexer seien, einmal in einer auffälligen Steigerung bestehend, dann aber auch in abnormen sexuellen Verhaltensweisen.

In den von uns ausgewerteten Krankengeschichten - aus einer Zeit, in der sexuelle Verhaltensweisen noch wenig erforscht waren - beobachten auch wir in 3% die Angabe von Abweichungen im sexuellen Verhalten. Wir fanden etwa gleich häufig hypo-, hyper- und abnorm sexuelles Verhalten, also keine krankheitstypische Bevorzugung eines bestimmten Verhaltens. Dabei fallen Geschlechtsunterschiede auf. Von Frauen wird häufiger hypersexuelles Verhalten berichtet. Es fragt sich hier: Kommen diese Befunde durch eine rollenspezifische Erwartung zustande? Wird das sexuelle Verhalten der Frau als gesteigert oder gar enthemmt angesehen, wenn sie die Rolle als passives sexuelles Wesen verläßt?

Es fällt auf, daß bei geschiedenen und ledigen Frauen besonders häufig von vermehrter sexueller Aktivität berichtet wird, bei verheirateten Frauen dagegen nicht (siehe 3.3.1.7.). Worin besteht die zugrundeliegende Störung? Spielt doch ein hormoneller Faktor eine Rolle? Diese Frage stellt sich, wenn wir beobachten, daß Männer häufiger ein hyposexuelles Verhalten zeigen. Der Mann, - in der Rolle als aktiver sexueller Partner - der nun geringere sexuelle Aktivität zeigt, fällt der gesunden Frau auf und dies findet seinen Niederschlag in der Krankengeschichte. Verminderte sexuelle Libido wird bei verheirateten Männern besonders oft genannt (siehe 3.3.1.7.). Die Tatsache, daß auch abnorme sexuelle Abweichungen häufiger bei Männern - und zwar bei ledigen Männern - als bei Frauen angegeben werden, könnte ein Hinweis auf Kompensationsversuche sein.

Die Frage nach der Ursache für verändertes sexuelles Verhalten bei manchen Choreatikern bleibt jedenfalls gestellt. Ein erklärender Hinweis ergibt sich vielleicht aus der Beobachtung, daß Probandinnen mit psychischen Initialsymptomen eher zu hypersexuellem und auch zu abnormen sexuellen Verhaltensweisen neigen als solche mit motorischen Beginn (siehe 3.3.3.5.).

Das läßt fragen, ob Veränderungen der Psyche die Ursache für die Abänderung eines normalen sexuellen Verhaltens sind. Wenn das der Fall ist, warum wird dies besonders bei den weiblichen Probanden beobachtet?

Die Frage, welcher Art die entsprechenden psychischen Störungen sein könnten, blieb wegen des unergiebigsten Zahlenmaterials unbeantwortet.

In den von uns ausgewerteten Krankenakten war häufig die Rede von sozial auffälligen Verhaltensweisen der an Chorea Erkrankten. Nach PANSE liegt schon bei den Prächoreatikern die Häufigkeit von kriminellen Delikten über dem Durchschnitt. Die Art der Delikte ergibt sich meist aus der Art der psychischen Verfassung der Kranken wie 'erregbar', 'aggressiv' u.a. Ein solcher Zusammenhang wurde auch bei unserer Untersuchung deutlich (siehe 3.3.7.2.). Es handelt sich meist um Gewalttätigkeiten, Vagabundieren, Betteln, Stehlen und sittenpolizeiliche Vergehen. Die Gewalttätigkeiten sind durchweg leichter Art, selten handelt es sich um Delikte wie versuchten Totschlag, Totschlag oder Mord. Es fehlen fast völlig Verbrechenarten, die in der Regel einen berechnenden differenzierenden Täter voraussetzen (Vermögensdelikte wie Betrug; Urkundenfälschung u.a.).

Bei den "Gewalttätigkeiten" zeigt sich bei unserer Erhebung die erwartete rollenspezifische Geschlechtsverteilung. Es fallen mehr Männer wegen Gewalttätigkeit auf als Frauen. Bei den anderen antisozialen Verhaltensweisen wie Vagabundieren und Diebstahl ist das Geschlechtsverhältnis in etwa ausgeglichen.

Der Familienstand scheint einen Einfluß zu haben auf antisoziale Verhaltensweisen (siehe 3.3.1.8.). So wird bei ledigen Frauen etwa gleich häufig von Gewalttätigkeiten berichtet wie bei ledigen Männern. Nicht-verheiratet-sein begünstigt antisoziales Verhalten - vor allem 'Vagabundieren' -, was ja auch leicht einsichtig ist.

Suicidales Verhalten scheint bei Choreatikern häufiger vorzukommen als in der nicht kranken Normalbevölkerung. PANSE berechnete in seinem Material eine Suicidrate von 0,44%, welche gegenüber den Befunden bei der Durchschnittsbevölkerung nicht erhöht ist. Nach LANDZETTEL kommt es jedoch in den ersten beiden Krankheitsjahren zu Selbstmordabsichten oder auch -versuchen bei 8% der Patienten.

Diese hohe Rate dürfte durch die noch einigermaßen erhaltene Kritikfähigkeit und das noch vorhandene Krankheitsgefühl bedingt sein, wobei es dann aus Angst vor fortschreitender Krankheit zu Suiciden kommt. Immerhin zeigt der Suicid auch bei den Todesursachen mit 5,9% noch eine auffallende Häufigkeit (LAND-ZETTEL).

In unserem Material ergab sich, daß Frauen stärker zu suicidalem Verhalten und zu Suicidversuchen neigen, während Männer deutlich häufiger einen erfolgreichen Suicid begehen. Dieses Ergebnis scheint allgemein soziologisch beachtenswert. Hat das suicidale Verhalten bei Frauen öfter Demonstrationscharakter?

Es zeigt sich ein Zusammenhang zwischen der Art der psychischen Symptomatik und dem suicidalen Verhalten (siehe 3.3.7.3.).

Probanden, die in den Aktenunterlagen als euphorisch geschildert werden, sind relativ seltener suicidal oder begehen seltener einen Suicidversuch als solche mit anderen psychischen Veränderungen. Dagegen scheint bei aggressivem Verhaltensmuster das suicidale Verhalten etwas häufiger zu sein. Die gefundenen Geschlechtsdifferenzen lassen sich jedoch nicht deuten.

Sicherlich besteht ein Zusammenhang zwischen suicidalem Verhalten und manisch-depressiven Verstimmungszuständen. Allerdings sind die Angaben über Depressionen und Selbstmordgedanken in der Literatur sehr unterschiedlich. Einige Autoren berichten davon, daß Depressionen häufig beobachtet werden und daß frühe depressive Verstimmungen relativ häufig zu Suicidtendenzen führen. Es dürfte sich bei den beobachteten Depressionen jedoch in den wenigsten Fällen um endogene Depressionen handeln, sondern meist um reaktiv gefärbte depressive Zustände. Auch nach PANSE handelt es sich bei der manisch-depressiven Gruppe von DAVENPORT und MUNCEY um depressive Verstimmungen bzw. euphorische Erregungen bei Choreatikern, die sich vom manisch-depressiven Formenkreis klar abheben lassen. Die depressiven Verstimmungen zeigen meist einen vorübergehenden Charakter, eine jäh schwankende Verstimmung, die nicht selten zu Suicidversuch und Suiciden führt.

Dies entspricht unserem Ergebnis, daß wir insgesamt nur selten eine manisch-depressive Erkrankung in unseren Krankengeschichten angegeben fanden. Dabei wurden noch relativ viele Depressionen beobachtet, wovon letztlich sicher noch einige nicht den endogenen Psychosen zugerechnet werden dürfen.

Das Geschlechtsverhältnis mit einem Überwiegen der Frauen entspricht der bekannten Geschlechtsdisposition.

Eine zusätzliche 'Schizophrenie' fanden wir in ca. 10% der Krankengeschichten angegeben. In der Normalbevölkerung kommt eine schizophrene Psychose mit 0,7 - 1% schon relativ häufig vor. PANSE stellte die Frage, ob es sich um eine zufällige Kombination beider Erkrankungen handele, oder ob sich der choreatische Prozeß zunächst unter dem Bilde einer Psychose manifestiere, der sich nur schwer von einer endogenen Schizophrenie abgrenzen läßt. Er erklärte dies mit der Unsicherheit der nosologischen Abgrenzung, soweit diese sich ausschließlich auf die klinische Symptomatik stützen kann.

Von STRELETZKI wurde 1961 diese Fragestellung genauer untersucht. Er kam zu dem Ergebnis, daß sich vor allem die Psychosen der 'Initialphase' nicht wesentlich von den beginnenden endogenen Schizophrenien unterscheiden. Er fand in der Mehrzahl seiner Fälle 'Wahnstimmung'. In den meisten Fällen dauerten die psychotischen Erkrankungen nur bis in das dritte Jahr, um dann im weiteren Verlauf der Grundkrankheit nicht mehr wiederzukehren. Er diskutierte deshalb, ob man von einer zusätzlichen Psychose nur dann sprechen sollte, wenn diese in typischen Schüben über den ganzen Krankheitsverlauf nachweisbar bleibt. Außerdem fand er dann bei fortgeschrittener Erkrankung, in der sogenannten Demenzphase wieder gehäuft psychotische Zustände, die dann entweder paranoides oder paranoid-halluzinatorisches Gepräge hatten. Die zu diesem Zeitpunkt beschriebenen Psychosen lassen sich oft nur schwer gegenüber der Paralyse abgrenzen. Die Wahnideen stehen auf dem Hintergrund der choreatischen Demenz. Es kommt oft zu einem gemeinsamen Auftreten von Verfolgungswahn und Größenideen. STRELETZKI stellte zusammenfassend fest, daß psychotische Zustände einmal im Initialstadium der Erkrankung, zum anderen im mittleren Drittel des Gesamtverlaufs auftreten. Die übrigen Zeitabschnitte sind dagegen frei von psychotischen Störungen. In unserer Auswertung sind sicherlich alle die oben angeführten psychotischen Zustände mit eingegangen, so daß sich der hohe Prozentsatz erklärt. Das schlägt sich auch in der häufigeren Kombination von psychischen Initialsymptomen und zusätzlich auftretender schizophrener Psychose nieder (siehe 3.3.3.8.).

Nicht erklärbar bleibt aber die Beobachtung, daß bei Beginn der Erkrankung mit motorischen Symptomen eine zusätzliche Schizophrenie häufiger bei männlichen Probanden genannt wird. Auch wir fanden unter den psychotischen Störungen meist paranoide oder paranoid-halluzinatorische Bilder.

Die als "Wahnerkrankungen" imponierende Symptomatik sah KEHRER als Ausdruck einer Thalamusbeteiligung an. PANSE beobachtete, daß hypochondrische Wahnbildungen sich oft als der unmittelbare Ausbau aus organisch (thalamisch) zu verstehenden Körpersensationen verfolgen ließ. Mangels direkter klinisch-neuropathologischer Vergleichsbefunde muß diese Frage offen bleiben. Fest steht nur, daß der organische choreatische Krankheitsprozeß zur (psychodynamischen?) Ausbildung schizophrener Bilder disponiert - und zwar mehr als andere hirnorganische Prozesse.

Wie schon im letzten Abschnitt beschrieben, bieten die Psychosen der Demenzphase oft Paralyse-ähnliche Bilder. Auch hier läßt sich eine nosologische Zuordnung auf Grund der klinischen Symptomatik allein - abgesehen von serologischen Befunden - nicht einwandfrei vollziehen. Bei der (z.B. von PANSE erwähnten) Triebhaftigkeit der Choreatiker könnte auch eine Lues mit spezifischen Liquorbefunden ^{vor}liegen. Aber auch ohne komplizierende Lues kann das Zustandsbild der Chorea weitgehende Übereinstimmung, d.h. klinische Ähnlichkeit mit der Paralyse - besonders mit der expansiven Form - aufweisen. Dabei sind die Größenideen selten so grotesk wie bei der klassischen Paralyse. MEGGENDORFER, ENTRES, PANSE, RUNGE und auch STRELETZKI wiesen auf das seltene Vorkommen von expansiven Größenideen hin, wie sie bei der progressiven Paralyse zu finden sind.

In unserem Material waren Zeichen einer Paralyse äußerst selten.

Ein typisches Spätsymptom der Erkrankung ist die choreatische Demenz. Welche Schwachsinnformen werden sonst noch beobachtet? Schwachsinn in Form eines intellektuellen Primärdefektes fand PANSE bei 7,2%. Er konstatierte in diesem Zusammenhang, daß angeborener Schwachsinn meist zusammentrifft mit einer frühen Manifestation der choreatischen Erkrankung. 11,5% der von ihm untersuchten Choreatiker zeigte sich schon prämorbid schwach begabt (1-2mal in der Volksschule sitzen geblieben).

Sekundären Intelligenzabbau, d.h. Demenz, findet man nach PANSE in der Regel auch schon in sehr frühen Stadien der Erkrankung. Diesem zugrunde liegt eine Grundstörung, die nach HOCHHEIMER eine mangelnde "Treff- und Haltefestigkeit" beinhaltet. MEGGENDORFER, der genauer die Intelligenzstörung bei Chorea Huntington untersucht hat, beschreibt diese folgendermaßen:

"Die Fähigkeit des Erkennens, der Merkfähigkeit und der sonstigen assoziativen Verknüpfungen ist schwer beeinträchtigt, so daß trotz des verhältnismäßig guten Erhaltenbleibens des Gedächtnisses eine allmähliche Einengung des geistigen Besitzstandes unausbleiblich ist."

Zu diesen choreatischen Grundstörungen tritt dann eine psychische Veränderung im Sinne einer Demenz mit Verlust der Urteilsfähigkeit u.a.

Auch wir kamen zu dem Ergebnis, daß sekundärer Intelligenzabbau und zwar starker Abbau am häufigsten erwähnt wird. Die beobachteten Geschlechtsdifferenzen (starker Intelligenzabbau wird häufiger beschrieben bei den Frauen, bei geringem Abbau überwiegen die Männer) finden zunächst keine Erklärung. Ebenfalls nicht erklärbar bleibt die Beobachtung, daß bei Beginn der Erkrankung mit motorischen Störungen die männlichen Probanden vermehrt Schwachsinsformen zeigen (siehe 3.3.3.9.).

Lateralfaktoren könnten hier eine Rolle spielen (OEPE). Infektionskrankheiten während der Erkrankung scheinen den Intelligenzabbau zu fördern (siehe 3.3.5.2.).

Auch ist starker geistiger Abbau bevorzugt kombiniert mit bestimmten psychischen Symptomen wie 'Erregbarkeit' und 'vielfachen' psychischen Auffälligkeiten, während bei anderer psychischer Symptomatik die Unterschiede nivellieren (siehe 3.3.5.3.).

Dagegen wird bei Vagabunden starker Intelligenzabbau relativ seltener beschrieben als geringer (siehe 3.3.5.4.), was beinhaltet, daß für diese 'Lebensform' noch gewisse geistige Fähigkeiten notwendig sind.

Ähnlich dürften die Zusammenhänge in Bezug auf suicidales Verhalten sein (siehe 3.3.5.5.). Es muß noch eine ausreichend erhaltene Kritikfähigkeit vorhanden sein, die es dem Kranken erlaubt, sich mit seiner Krankheit auseinanderzusetzen. Vielleicht führt das noch bewußte Erleben der schwindenden geistigen Fähigkeiten zu Suicidalität?

Angeborener Schwachsinn bei Chorea Huntington hat meist - wie auch in der Normalbevölkerung - Ledigbleiben, d.h. nicht geheiratet werden, zur Folge (siehe 3.3.1.9.). Der geistige Abbau im Verlaufe der Erkrankung scheint dagegen keinen Einfluß auf den Familienstand zu haben, was auch leicht einsehbar ist, da er sich erst in einem Lebensalter entwickelt, in dem das Heiratsalter schon längst überschritten ist.

Daß angeborene Schwachsinnsformen in den höheren Sozialschichten kaum beobachtet werden (siehe 3.3.2.9.), entspricht der Vorstellung, daß normalerweise die Zugehörigkeit zu einer höheren Schicht auch mit einem bestimmten Intelligenzniveau verbunden ist.

Anfallsartige Erscheinungen werden bei Chorea Huntington häufig beobachtet. Ein innerer erbgenetischer Zusammenhang zwischen genuiner Epilepsie und Chorea Huntington ist nach ENTRES zu verneinen. Wenn beide zusammen auftreten, haben sie wohl eine gesonderte Entstehungsursache.

Die im Verlauf der Erkrankung auftretenden anfallsartigen Zustände sind aber häufig einer "symptomatischen" Epilepsie zuzurechnen. PANSE beschrieb neben generalisierten, als "epileptisch" zu bezeichnenden Krampfanfällen u.a. auch Anfallsarten mit deutlich striärem Gepräge. Diese wiederum können leicht als psychogene Zustände verkannt werden. Hier besteht sicherlich ein fließender Übergang zu den von uns erfaßten psychischen paroxysmalen Störungen.

OEPEN hat in seiner Arbeit über die paroxysmalen Störungen bei der Huntingtonschen Chorea die somatischen Anfallsphänomene genauer unterteilt und beschrieben. Wir kommen zu ähnlichen Verteilungen und Ergebnissen, fanden auch eine relative Häufigkeit von vegetativen Krisen.

Die in unserem Material am häufigsten genannte "Anfallsform" ist mit Abstand die psychische. Der Anteil der Männer ist deutlich höher als der der Frauen. Macht man sich klar, daß es sich bei den psychischen "Anfällen" meist um psychische Krisen, vor allem um Erregungszustände handelt, so zeigt sich eine Parallele zu der "Erregbarkeit", die als auffälliges psychische Symptom besonders häufig - und auch bei Männern vermehrt - beschrieben wurde.

Diese Vermutung bestätigt sich auch bei der Kombination von psychischer Symptomatik und den Anfallsarten (siehe 3.3.4.4.). Es fallen nur noch psychische Anfälle ins Gewicht, die dann mit bestimmten psychischen Erregungsmustern häufiger assoziiert sind. Entsprechend sind die Ergebnisse, wenn man die verschiedenen Anfallsarten mit den prämorbid psychischen Auffälligkeiten in Beziehung setzt (siehe 3.3.4.1.).

Ebenso zeigt sich ein häufiges Zusammentreffen von psychischen Anfällen und Gewalttätigkeiten (siehe 3.3.4.5.).

Psychische Anfälle werden bei unklarem Verlauf der Erkrankung seltener beschrieben als zu erwarten wäre (siehe 3.3.4.6.).

Da bei der Angabe von unklarem Verlauf meist der Endpunkt der Erkrankung in den Akten nicht verzeichnet war, stellt sich die Frage, ob psychische Anfälle erst im späteren Verlauf der Krankheit auftreten.

Der Verlauf der Erkrankung wird in jeder Literatur als eindeutig chronisch-progressiv angegeben. Nicht-chronischer Verlauf - so wird behauptet - müsse zu der Annahme führen, daß es sich doch nur um eine symptomatische Chorea handele.

Wir fanden in Stichprobe B einen Fall, in Stichprobe A insgesamt neun Fälle mit sogar regressivem Verlauf. Hier stellt sich natürlich die obige Frage, ob es sich hierbei ebenso wie bei den stationären Verlaufsformen um 'echte' Chorea-Huntington-Fälle handelt. Es sei dazu angemerkt, daß es sich auf Grund der Auswertungsmethode um Fälle gehandelt haben kann, in denen nicht der ganze Krankheitsverlauf, vor allem nicht der Endzustand der Krankheit erfaßt wurde. Dennoch muß eine Regression bzw. ein Sistieren und Kompensieren vorgelegen haben, da der Verlauf sonst als "unklar" bezeichnet worden wäre.

Der Beginn der Erkrankung mit psychischen oder motorischen Initialsymptomen scheint auf den formalen Verlauf der Erkrankung keinen Einfluß zu haben (siehe 3.3.7.10). Ebenso verhält es sich mit dem Auftreten bestimmter psychischer Symptome (siehe 3.3.7.4.).

Ein typisches Merkmal des Endzustandes bei Chorea Huntington ist die Abmagerung. Über die Ursache des Marasmus herrscht noch Unklarheit.

WOLF (1932) versuchte ihn dadurch zu erklären, daß die motorische Unruhe, zuletzt mit Schling- und Zwerchfellkrämpfen, zu einer enormen Erschwerung des Essens und schließlich zu Unterernährung führe.

PANSE gab an, daß es bei 10% seines klinischen Materials trotz Heißhunger und ausreichender Ernährung zu einer nicht erklärbaren allmählichen Gewichtsabnahme kommt. Er hält es für falsch, diesen Gewichtsabfall bei starker Nahrungsaufnahme auf Rechnung eines infolge der Bewegungsunruhe gesteigerten Verbrennungsprozesses zu setzen. Er will den Marasmus zentral erklären und denkt an eine starke Mitbeteiligung der subthalamischen Regionen. JOSEPHY erwog die Möglichkeit von zentralen Zwischenhirn-Regulationsstörungen.

Wodurch die bei uns gefundenen Differenzen zwischen den Geschlechtern (Frauen sind mehr von der Abmagerung betroffen als Männer) zu erklären sind, bleibt noch näher zu untersuchen.

Die Tatsache, daß ein Beginn der Erkrankung mit motorischen Initialsymptomen häufiger zu schwerer Abmagerung führt als psychischer Beginn, legt nahe, daß eine Ursachenkomponente für die Abmagerung doch der Energieverlust auf Grund der motorischen Unruhe sein könnte (siehe 3.3.3.11.).

Die gleiche Frage stellt sich noch einmal, wenn wir folgendes Ergebnis betrachten: Bei Fehlen von motorischen Störungen wird fast überhaupt nicht von mittlerer oder starker Abmagerung berichtet, bei Fehlen von psychischer Symptomatik wird mittelstarke Abmagerung häufiger beobachtet als starke, beim fraglichen Fehlen von psychischen Störungen dagegen wieder häufiger starke Abmagerung als mittlere (siehe 3.3.6.2.).

Auch hier fragt sich: Welchen Einfluß hat die Motorik auf den körperlichen Endzustand bei Chorea Huntington, besteht ein Zusammenhang zwischen dem Fehlen motorischer oder psychischer Symptomatik und dem Gewichtsverlust?

Wieweit ist die Lokalisation des Prozesses und eine unterschiedliche Beteiligung von Hormonen, biogenen Aminen und Enzymen ausschlaggebend?

Eine spezifische kausale Therapie bei Chorea Huntington gibt es bis jetzt nicht. Die vorherrschende Therapieform ist die Applikation von Neuroleptika; alle anderen Behandlungsformen

haben eine untergeordnete Bedeutung. Durch Neuroleptika wird die motorische Unruhe gedämpft und die psychische (z.T. psychotische) Verfassung beeinflußt. Neben dieser symptomatischen Behandlung besteht die therapeutische Hauptaufgabe in allgemeinen Maßnahmen wie sachgemäßer Pflege und Überwachung.

Überhaupt keine Behandlung oder jedenfalls keine klinische wurde nur äußerst selten ausdrücklich in den Krankenakten vermerkt. Das mag damit zusammenhängen, daß die Erkrankung fast immer so schwer verläuft, daß irgendwann eine Behandlung unumgänglich ist. Andererseits handelt es sich aber auch meist um Unterlagen von stationären Patienten. Über die in häuslicher Pflege befindlichen Kranken erhält man praktisch nur wenig Auskünfte.

Im übrigen fällt auf, daß mehr Frauen als Männer behandelt werden. Das führt zu der Frage, ob das Krankheitsbild bei Frauen schwerer verläuft und somit mehr behandlungsbedürftig ist (siehe auch im vorigen Abschnitt über 'Abmagerung!'). Oder aber sind die Störungen entweder motorischer oder psychischer Art bei Frauen weniger tolerabel?

5. Zusammenfassung

Aus 5.816 Berichten über choreatische Erkrankungen des Marburger Chorea-Archivs wurde ohne Vorauslese eine Vielzahl von Information gesammelt und dokumentiert. Es wurde versucht festzustellen, ob sich durch sinnvolle Kombination dieser klinischen und sozialen Daten phäno-genetisch beachtenswerte Zusammenhänge ergeben. (Dabei wurden bei der klinischen Symptomatik die motorischen Störungen ausgeklammert, da diese Zusammenhänge in einer anderen Arbeit untersucht sind.)

Methodisch ließen sich die Fälle in zwei unabhängige Stichproben unterteilen. Die Auswertung der Daten erfolgte nach Geschlechtern getrennt und unter Berücksichtigung der Problematik, die sich aus der Bearbeitung von klinischem Aktenmaterial ergibt.

Viele Befunde stimmen mit Berichten früherer Autoren überein. Auch bei der Untersuchung von Abhängigkeiten verschiedener Daten voneinander ergab sich eine Bestätigung erwarteter, unmittelbar einleuchtender Zusammenhänge.

Darüberhinaus ließen sich aber Tendenzen erkennen, die bisher so nicht beachtet oder beschrieben wurden. Für diese bieten sich teilweise auch Erklärungsmöglichkeiten an.

Bei der Diskussion der Ergebnisse ergibt sich zwar kein Anhalt für Zweifel an der Auffassung, daß die Huntingtonsche Chorea im wesentlichen durch ein Hauptgen verursacht wird. Symptomatik und Verlauf dieser Erkrankung werden aber eindeutig durch zusätzliche Faktoren beeinflußt. Die "multifaktorielle Phänogenese" wird nicht nur in der unterschiedlichen Beteiligung der betroffenen Hirnregionen an der organischen Grundstörung erkennbar. Vielmehr werden soziokulturelle Faktoren deutlich, die zu einer Krise im sozialen Umfeld des choreatischen Patienten führen können und seine Verfassung und Verhaltensweise beeinflussen. Die Merkmale dieser Krise sind sowohl von der krankhaft veränderten körperlichen und vor allem psychischen Verfassung der jeweiligen Patienten als auch durch die Einstellung der Umgebung beeinflußt.

Die Ergebnisse regen zu weiteren gezielten Untersuchungen unter Nutzung moderner psychologischer, soziologischer, aber auch pharmakologischer und biochemischer Methoden an.

6. Literaturverzeichnis

- Althaus, J. Chorea mit Epilepsie gepaart.
Arch.Psychiat.Nervenkr. 10 (1880) 139
- Arndt, R. Chorea und Psychose.
Archiv f. Psychiatrie Bd. I 1868-1869
- Bertha, H.
und Kolmer, H. Über psychopathologische Erscheinungen
bei der Chorea Huntington.
(Choreophrenie)
Dtsch.Z.Nervenheilk. 151 (1940) 26
- Bleuler, E. Lehrbuch der Psychiatrie.
Berlin-Göttingen-Heidelberg 1960
- Boeters, H. Kreis der Huntingtonschen Krankheit.
In: Handbuch der Erbbiologie des
Menschen, Bd. 5/1, hrsg. von G. Just;
Berlin 1939
- Bruyn, G.G.
and Lequin, R.M. Huntington's chorea.
Lancet II, 1300 (1964)
- Diebold, K.
und Ronge, J. Zur Fehl- und Differentialdiagnostik
der Chorea Huntington.
Nervenarzt 40 (1969) 61
- Dräseke, J. Progressive Paralyse und Chorea.
Mschr.Psychiat.Neurol. 17 (1905) 232
- Entres, J.L. Zur Klinik und Vererbung der
Huntingtonschen Chorea. In: Monographie
aus dem Gesamtgebiet der Neurologie und
Psychiatrie, Heft 27, Berlin 1921
- ders. Der Erbveitstanz (Huntingtonsche Chorea).
Erbbiologischer Teil. In: Handbuch der
Erbkrankheiten, Bd. III, hrsg. von
A. Gütt; Leipzig 1940, S. 243 -262
- Flügel, F. E. Huntingtonsche Chorea und Trauma.
Z.ges.Neurol.Psychiat. 112 (1928) 247
- Hochheimer, W. Kritisches zur medizinischen Psychologie,
dargestellt an der Chorea-Literatur.
Fortschr.Neurol.Psychiatr. 8 (1936a) 455
- ders. Zur Psychologie des Choreatikers.
J.Psychol.Neurol. (Lpz.) 47 (1936b) 49

- Kehrer, F. Der Erbveitstanz (Huntingtonsche Chorea).
Allgemeiner und klinischer Teil.
In: Handbuch der Erbkrankheiten, Bd. III,
hrsg. von A. Gütt; Leipzig 1940,
S. 183 - 242
- Kloos, G. Grundriß der Psychiatrie und
Neurologie. München 1968
- Landzettell, H.J. Statistische Untersuchungen zur Klinik
der Huntingtonschen Chorea.
Diss. Marburg 1961
- Lehmann, F. Casuistische Beiträge zur Kenntnis der
im Verlaufe von Chorea auftretenden
Psychosen. Diss. Berlin 1888
- Lenz, W. Medizinische Genetik, 2. Auflage,
Stuttgart 1970
- Meggendorfer, F. Die psychischen Störungen bei der
Huntingtonschen Chorea,
klinische und genealogische Untersuchungen.
Z.ges.Neurol.Psychiatr. 87 (1923) 1
- Meyer, L. Chorea und Manie.
Archiv f. Psychiatrie, Bd. II 1961
- Nathan, W. Die psychischen Störungen bei der
Huntingtonschen Chorea.
Diss. Bonn 1912
- Oepen, H. Paroxysmale Störungen bei der
Huntingtonschen Chorea.
Arch.Psychiat.Nervenkrankh. 204 (1963a) 245
- ders. Geschlechtsabhängige Modifikation der
Geburtenrate, des Erkrankungs- und des
Sterbealters bei Huntingtonscher Chorea.
Sonderdruck aus: Homo. 9. Tagung d.
Dtsch. Gesellschaft f. Anthropologie
- ders. Klinisch-genetische Untersuchung zur
Phänogenese der Huntingtonschen Chorea.
Habilitationsschrift 1966
- Oepen, H.;
Landzettell, H.J.;
Streletzki, F.;
Koppenfels, I. Statistische Befunde zur Klinik der
Huntingtonschen Chorea.
Arch.Psychiat.Nervenkr. 204 (1963) 11
- Panse, F. Die Erbchorea.
Leipzig 1942
- Reichert, J. Über die prämorbidien Zustände
der Chorea Huntington.
Diss. Frankfurt/M. 1935

- Runge, W. Psychische Störungen bei den vorwiegend extrapyramidalen Erkrankungen. In: Handbuch der Geisteskrankheiten, Bd. VII, hrsg. von O. Bumke; Berlin 1928
- Schulte, W. und Tölle, R. Psychiatrie. Berlin-Heidelberg-New York 1975
- Schuchardt, Chorea und Psychose. Allg.Z.Psychiat. 43 (1886) 337
- Seltmann, S. Statistischer Beitrag zur Psychopathologie der Chorea Huntington. Diss. Marburg 1970
- Streletzki, F. Psychosen im Verlauf der Chorea Huntington unter besonderer Berücksichtigung der Wahnbildungen. Arch.Psychiat.Nervenkr. 202 (1961) 202
- Wendt, G.G. und Drohm, D. Die Huntingtonsche Chorea. Eine populationsgenetische Studie. Aus: Fortschritte der allgemeinen und klinischen Humangenetik, Bd. IV, Stuttgart 1972
- Wolf, B. Über Endzustände bei der Huntingtonschen Chorea. Diss. Bonn 1932

7. Anhang

Tabelle 1 im Anhang: absolute Häufigkeit der Hirnnervenstörungen

	Stichprobe A			Stichprobe B		
	M	F	M+F	M	F	M+F
Hirnnervenstörungen	48	33	81	16	14	30

Tabelle 2 im Anhang: absolute Häufigkeit der Manisch-Depressiven Verstimmungszustände

	Stichprobe A			Stichprobe B		
	M	F	M+F	M	F	M+F
Man.-Depr. Irresein	2	2	4	1	9	10
Depression	86	144	230	27	44	71
Manie	6	3	9	5	4	9
	94	149	243	33	57	90

Tabelle 3 im Anhang: absolute Häufigkeit der Paralyse-Zeichen

	Stichprobe A			Stichprobe B		
	M	F	M+F	M	F	M+F
demente Form	3	1	4	2	3	5
manische Form	2	1	3	0	0	0
depressive Form	0	0	0	0	0	0
inf.demente Form	5	5	10	4	5	9
inf.manische Form	2	2	4	1	0	1
inf.depressive Form	2	1	3	0	1	1
	14	10	14	7	9	16

Auswertungsschlüssel

Religionszugehörigkeit:	1-evangelisch/ 2-katholisch
Familienstand:	1-verheiratet/ 2-ledig/ 3-verwitwet/ 4-geschieden/ 5-wieder verheiratet/ 6- mehrfach verheiratet
Sozialschichtung:	1-Topschicht/ 2-Oberschicht/ 3-gehob. Mittelschicht/ 4-Schicht d. kl. Gewerbetreibenden/ 5-Schicht d. gel. Arbeiter/ 6-Schicht der ungel. Arbeiter/ 7-"ohne Beruf"
Familiäres Auftreten der Erkrankung nachgewiesen	
Auffälliges Wesen vor der Erkrankung:	1-hyperthym/ 2-hypothym/ 3-stimmungsstabil/ 4-erregbar/ 5-selbstunsicher/ 6-gemütlos/ 7-haltlos/ 8-geltungssüchtig
Umwelteinflüsse und Infektionskrankh. vor Manifestation der Erkr.:	1-Trauma/ 2-Verschüttung/ 3-Vergiftung/ 4-Tumor/ 5-Tuberkulose/ 6-and. Infektions- krankh./ 7-Stress/ 8-Lues
Fehldiagnosen:	1-Schizophrenie/ 2-Parkinsonismus/ 3-Schwachsinn/ 4-Epilepsie/ 5-Paralyse/ 6-Tremor/ 7-Encephalitis/ 8-Multiple Sklerose/ 9-sonstige
Beginn der Erkrankung:	1-Hand/ 2-Fuß/ 3-Gesicht/ 4-Stamm/ 5-diffus/ 6-psychisch/ 7-psychisch+ motorisch
Umwelteinflüsse und Infektionskrankh. während der Erkr.:	siehe oben
Erkrankung innerer Organe:	1-Herz-Kreislauf-System/ 2-Atemsystem/ 3-Verdauungstrakt/ 4-Urogenitalsystem/ 5-endokrines System/ 6-Immunsystem/ 7-andere/ 8-unklar/ 9-vegetat.Nervens.
Miterkrankung von Haut u. Sinnesorganen:	1-Psoriasis/ 2-and.Hautkrankh./ 3-Sehen/ 4-Hören/ 5-Riechen/ 6-Schmecken/ 7-Oberflächensens./ 8-Tiefensens.
Hirnnervenstörungen	

Halbseitige motorische Hyperkinese:	1-rechts/ 2-links
Fehlende motorische oder psych. Symptomatik:	1-psych.oB/ 2-mot.oB/ 3-?psych.oB/ 4-?mot.oB
Psychische Symptome:	1-euphorisch/ 2-depressiv/ 3-aggressiv/ 4-nörglerisch-eigensinnig/ 5-vergeßlich/ 6-unordentlich/ 7-antriebschwach/ 8-erregbar/ 9-vielfältig
Sexuelle Besonderheiten:	1-hypo-sex.Verh./ 2-"normales" sex.Verh./ 3-hyper-sex.Verh./ 4-"abnormes" sex.Verh.
Sozial auffällige Verhaltensweisen:	1-Gewalttätigkeiten/ 2-Vagabundenleben/ 3-Diebstahl/ 4-Betrug/ 5-sexuelle Straftaten/ 6-unklare Straftaten
Suicidales Verhalten:	1-suicidal/ 2-Suicidversuch/ 3-Suicid/ 4-erweiterter Suicid
Manisch-Depressive Verstimmungszustände:	1-Manisch-depressives Irresein/ 2-Depression/ 3-Manie
Schizophrene Symptome:	1-Hebephrenie/ 2-Katatonie/ 3-Paranoid-halluz. Form/ 4-Paranoia/ 5-andere/ 6-unklar
Paralyse-Zeichen:	1-dement/ 2-manisch/ 3-depressiv/ 4-inf.dement/ 5-inf.manisch/ 6-inf.depressiv
Schwachsinnformen:	1-Idiotie/ 2-Imbezillität/ 3-Debilität/ 4-geringe Demenz/ 5-starke Demenz
Anfälle:	1-vegetativ/ 2-tonisch-klonisch/ 3-tonisch/ 4-choreatisch/ 5-psychomotorisch/ 6-psychisch/ 7-unklar
Verlaufsformen:	1-chronisch-progressiv/ 2-intermittierend/ 3-stationär/ 4-regressiv/ 5-unklar
Abmagerung:	1-leicht/ 2-mittel/ 3-stark/ 4-unklar
Therapieformen:	1-neuroleptisch/ 2-Analget.+Schlafmittel/ 3-Elektro-Krampf-Beh./ 4-Insulin Koma-Beh./ 5-neuro-chirur.Beh./ 6-ohne klin.Beh./ 7-ohne jede Beh./ 8-unklar

Legende zu den nachfolgenden Abbildungen: (siehe auch S.15)

links: Stichprobe A

rechts: Stichprobe B

Abb.1: Häufigkeitsverteilung des Familienstandes

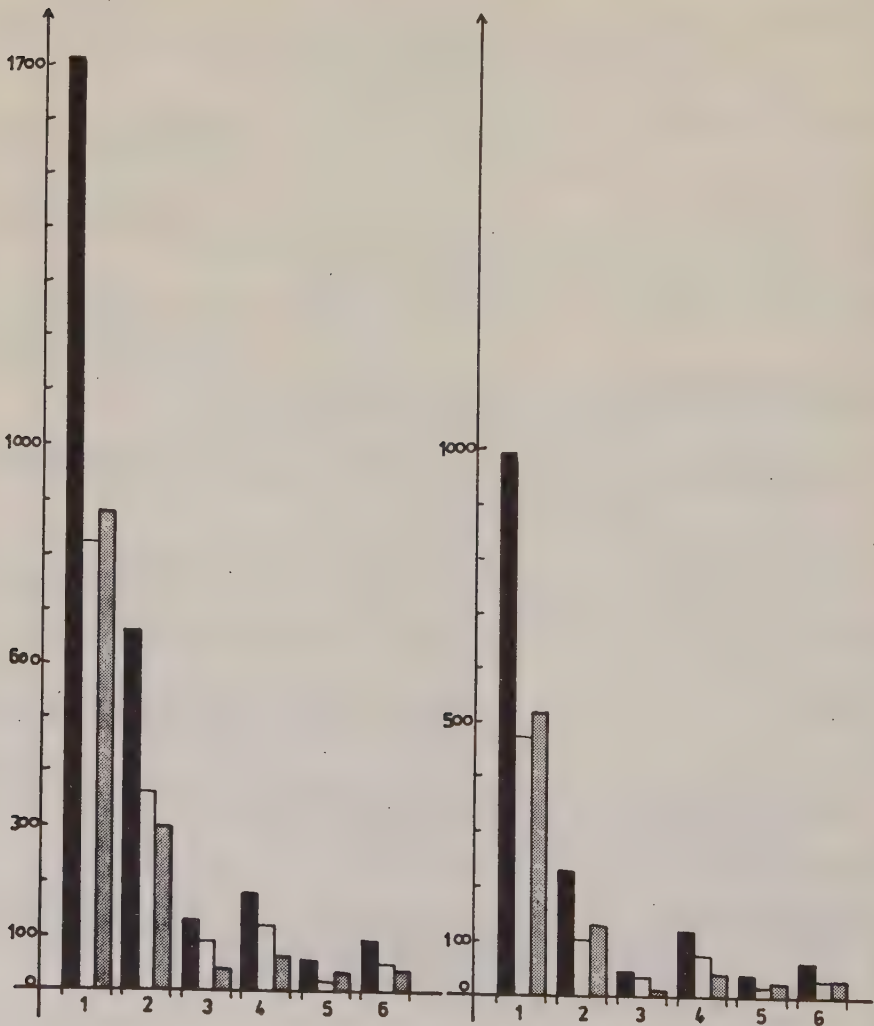


Abb.2: Häufigkeitsverteilung der Sozialschichtung

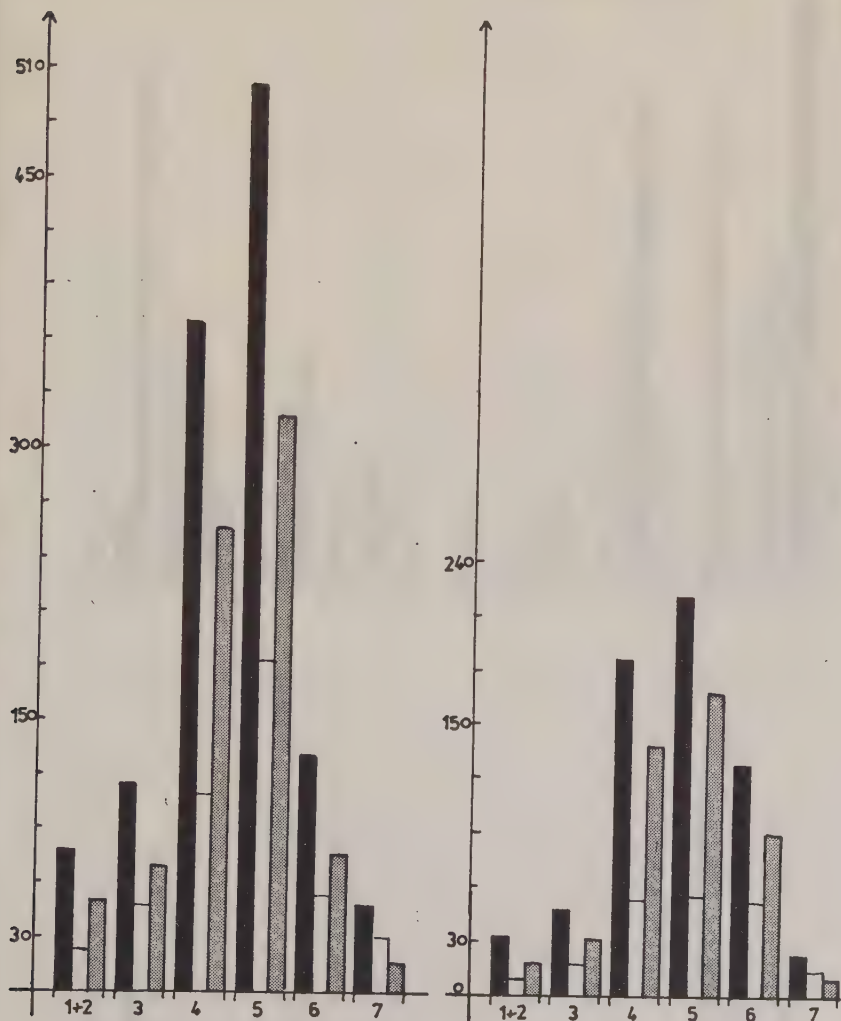


Abb.3: Häufigkeitsverteilung der fehlenden motorischen oder psychischen Symptomatik

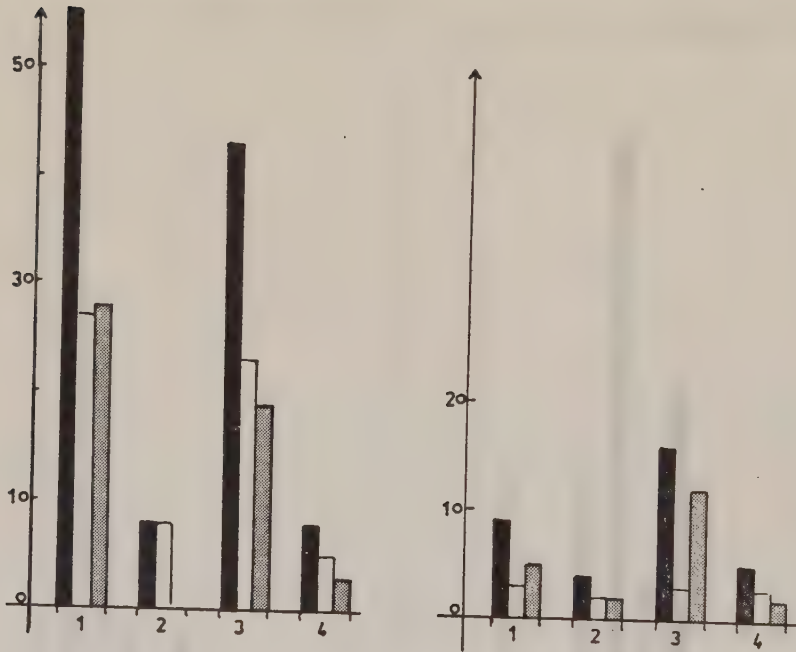


Abb.4: Häufigkeitsverteilung der psychischen Symptome nach Beginn der Erkrankung

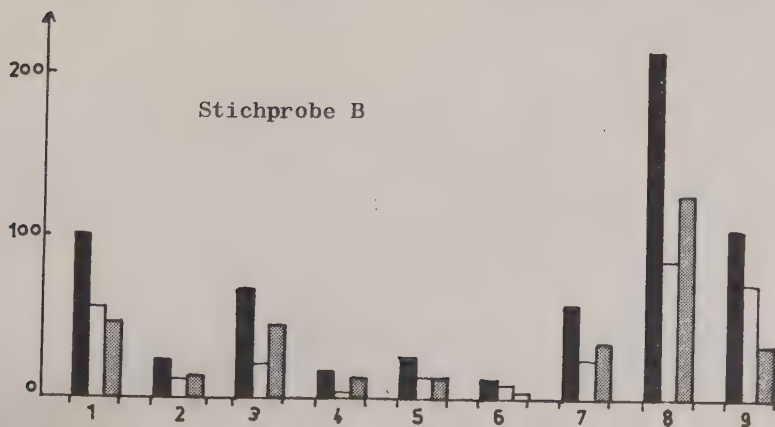
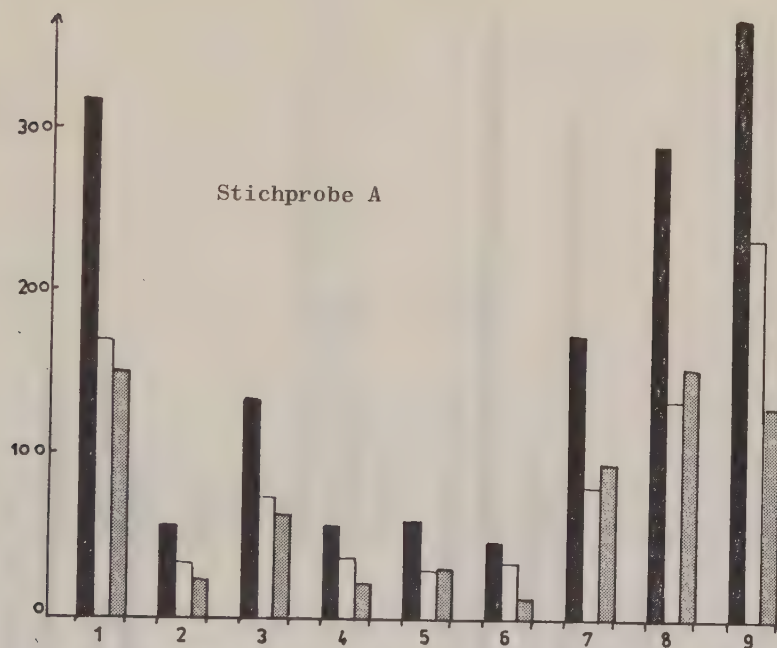


Abb.5: Häufigkeitsverteilung der Schwachsinnformen

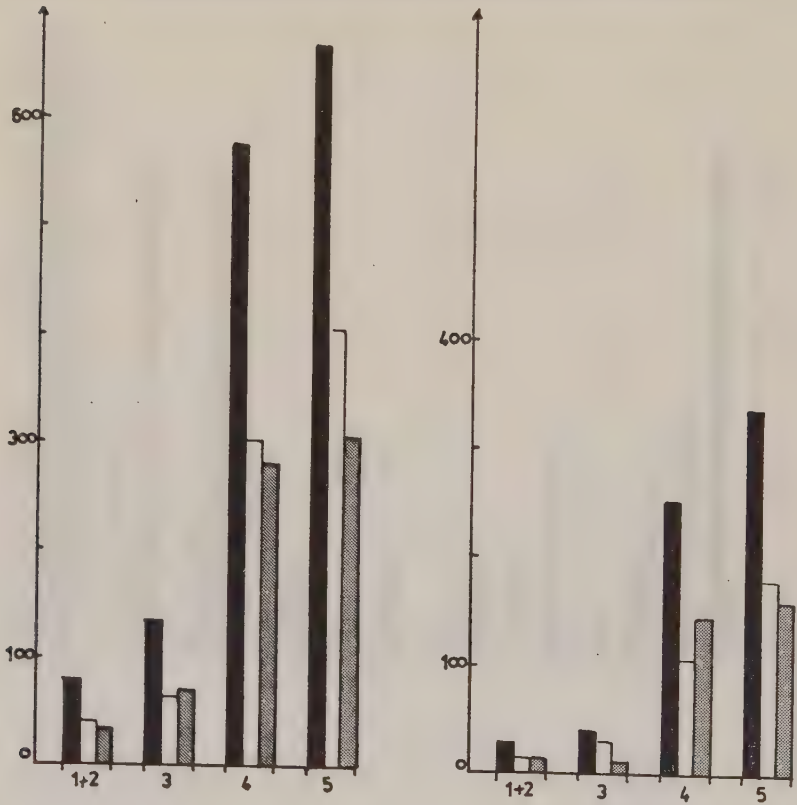


Abb.6: Häufigkeitsverteilung der "Anfälle"

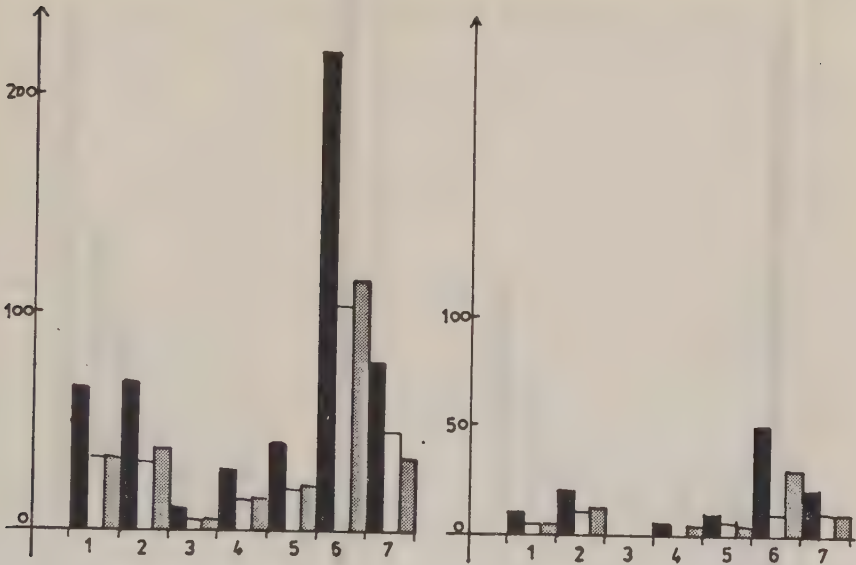


Abb.7: Familienstand und familiäres Auftreten der Erkrankung

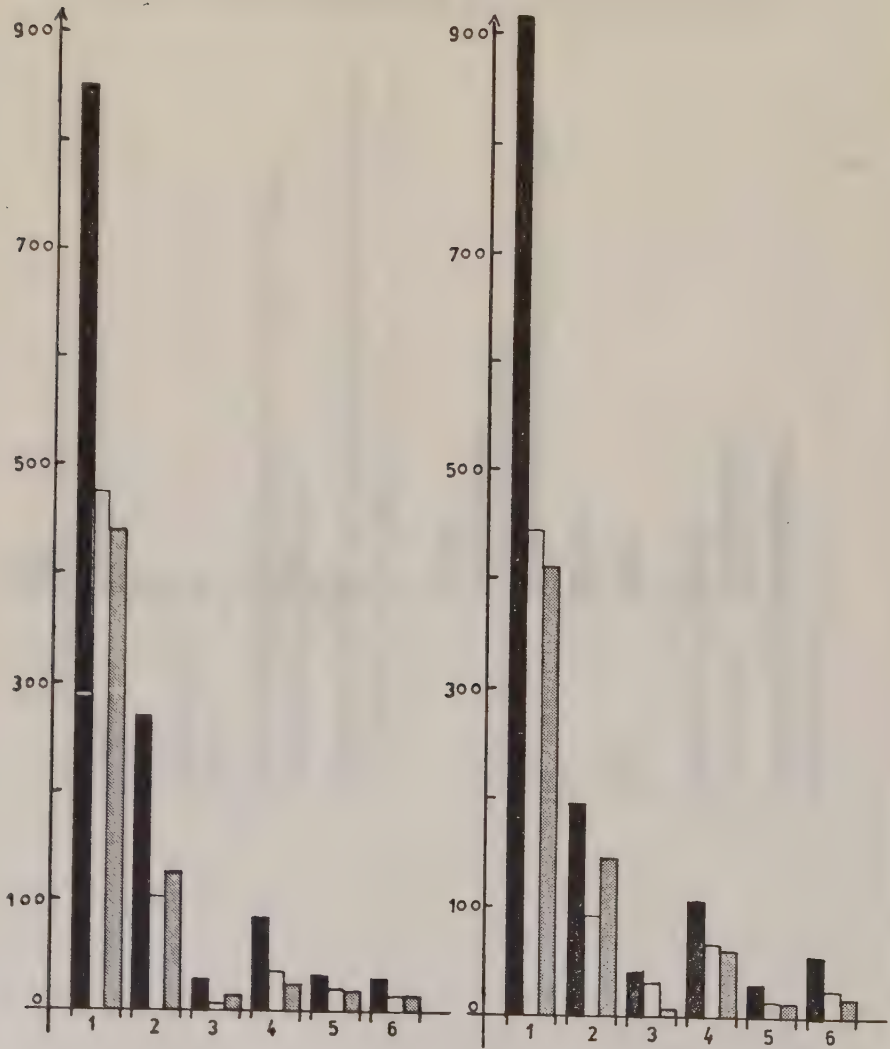


Abb.8-10: Familienstand und Beginn der Erkrankung mit motorischen oder psychischen Initialsymptomen

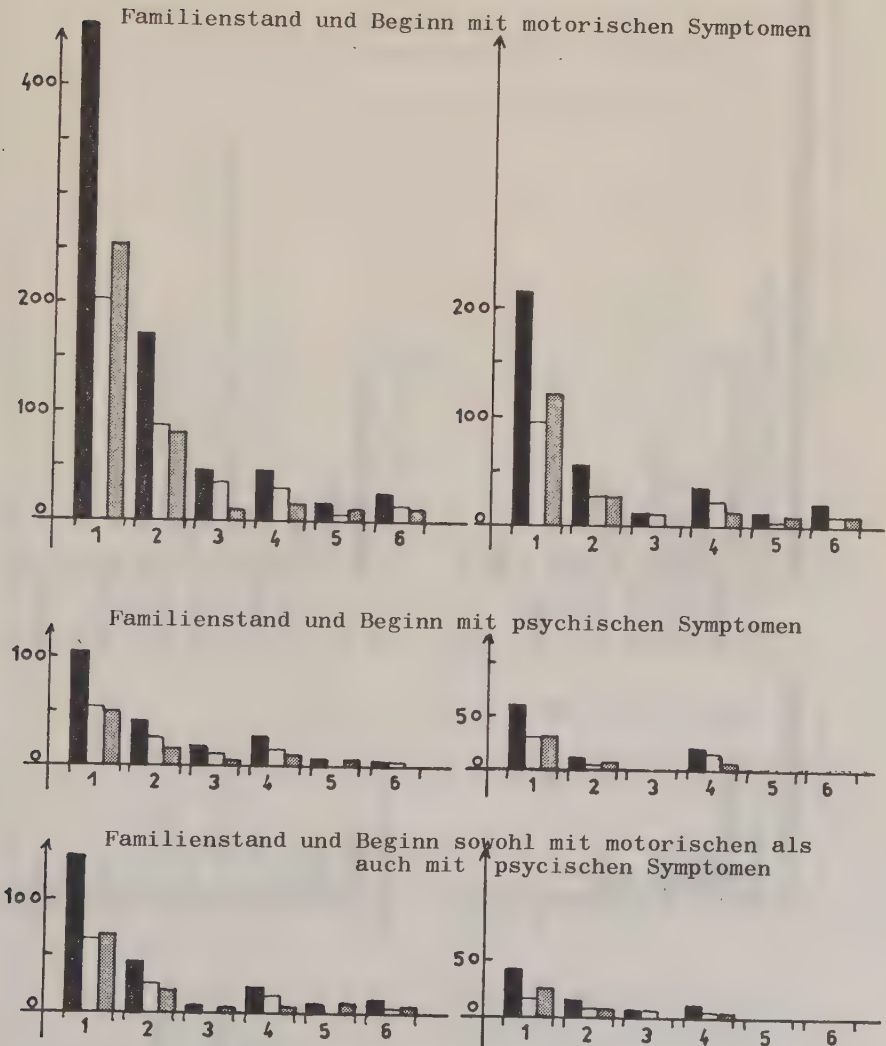


Abb.11/12: Familienstand und Verlaufsformen der Erkrankung

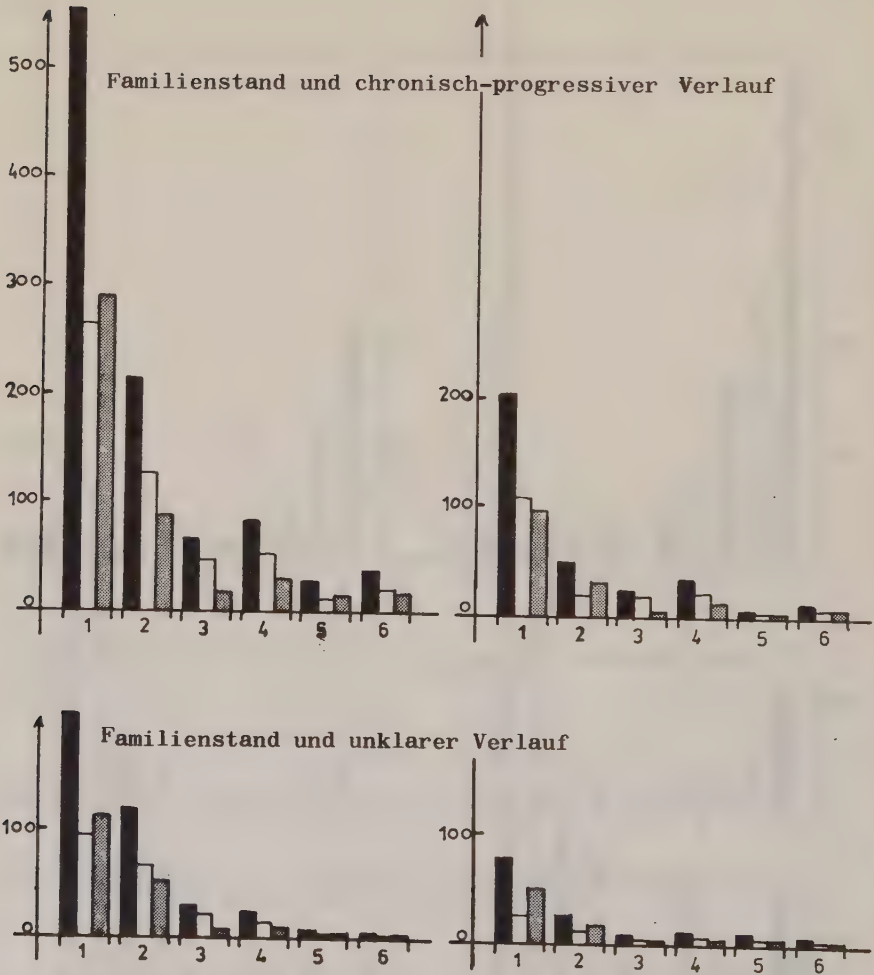


Abb.13-15: Sozialschichtung und Beginn der Erkrankung

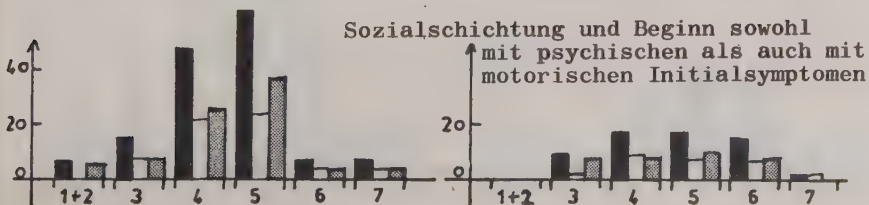
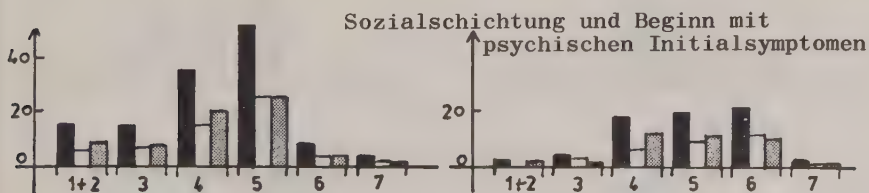
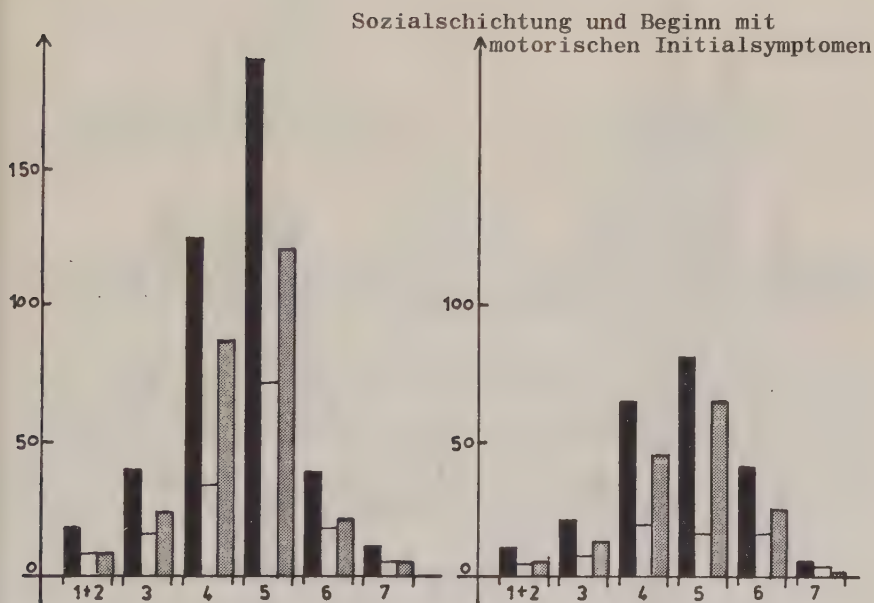


Abb.16-20: Sozialschichtung und psychische Symptome nach Beginn der Erkrankung

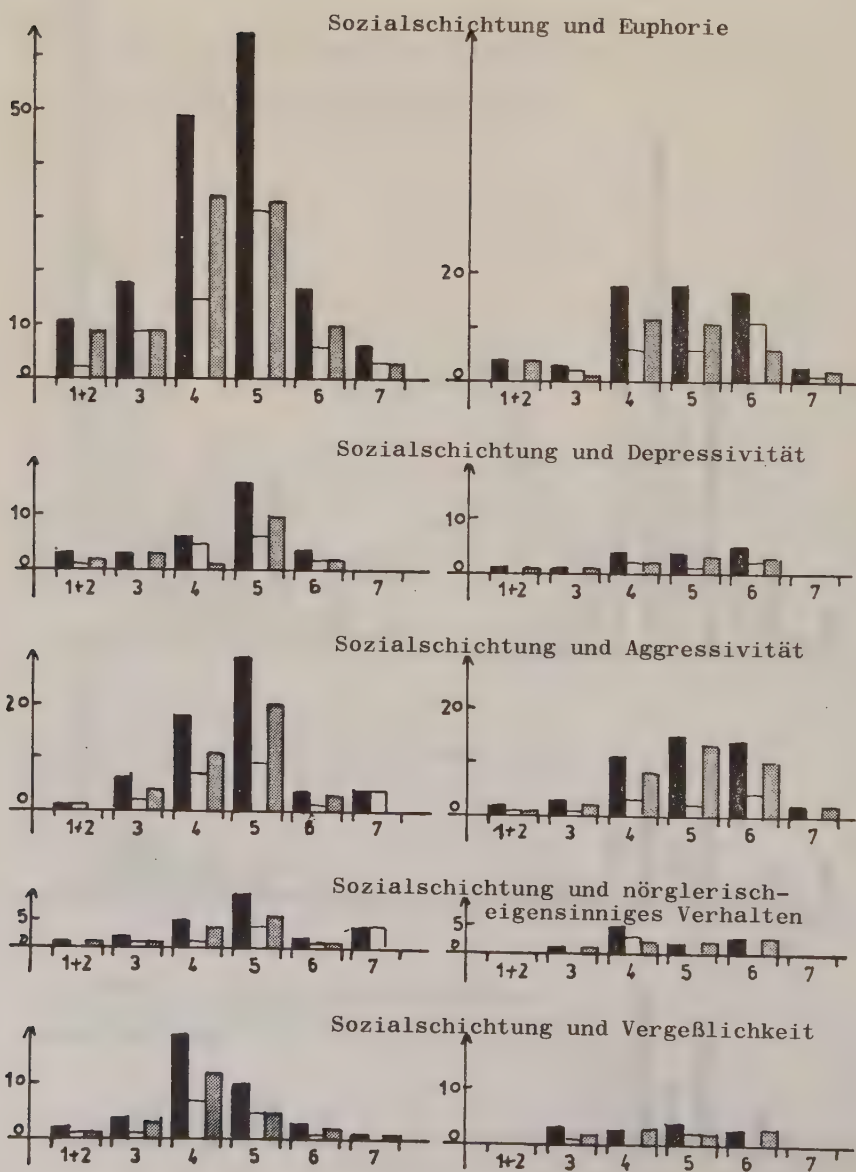


Abb.21-23: Sozialschichtung und psychische symptome nach Beginn der Erkrankung

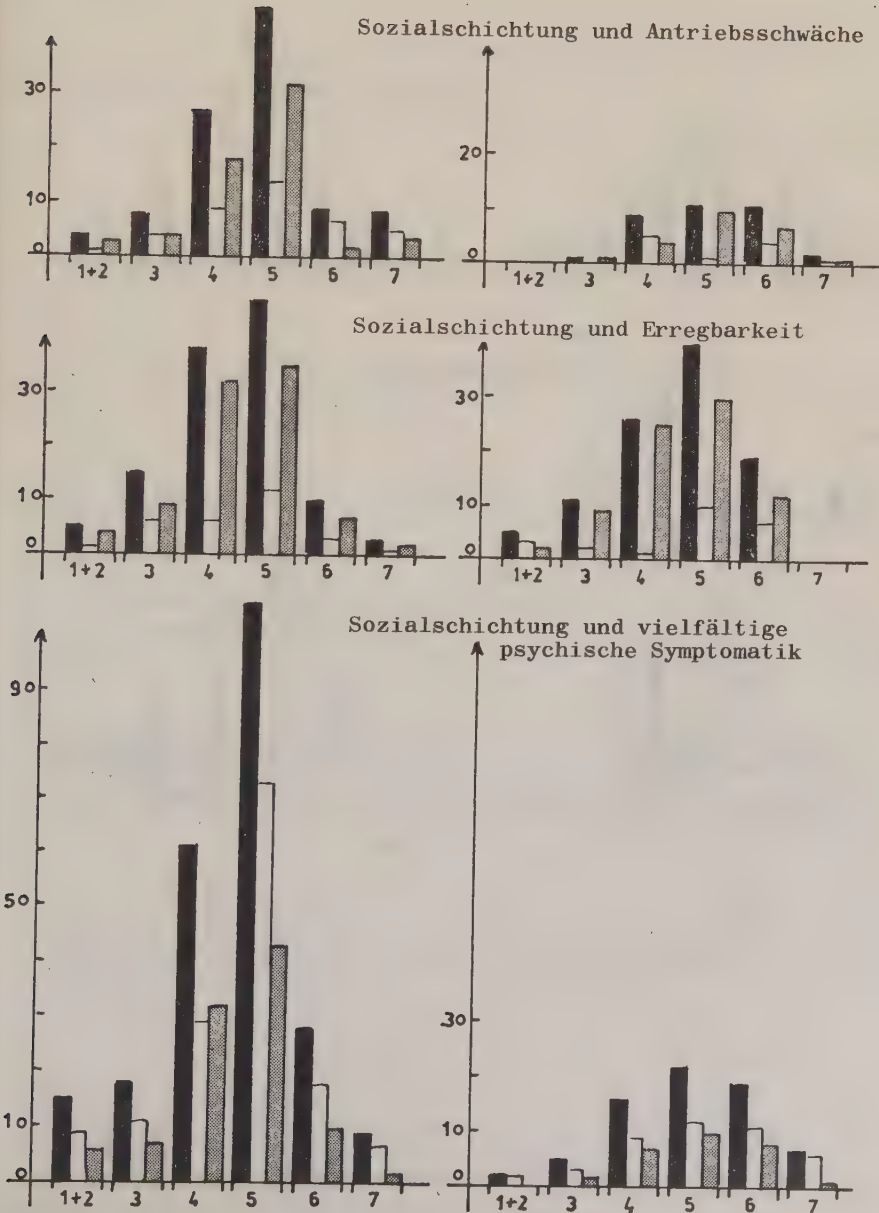


Abb.24-26: Sozialschichtung und sexuelle Besonderheiten

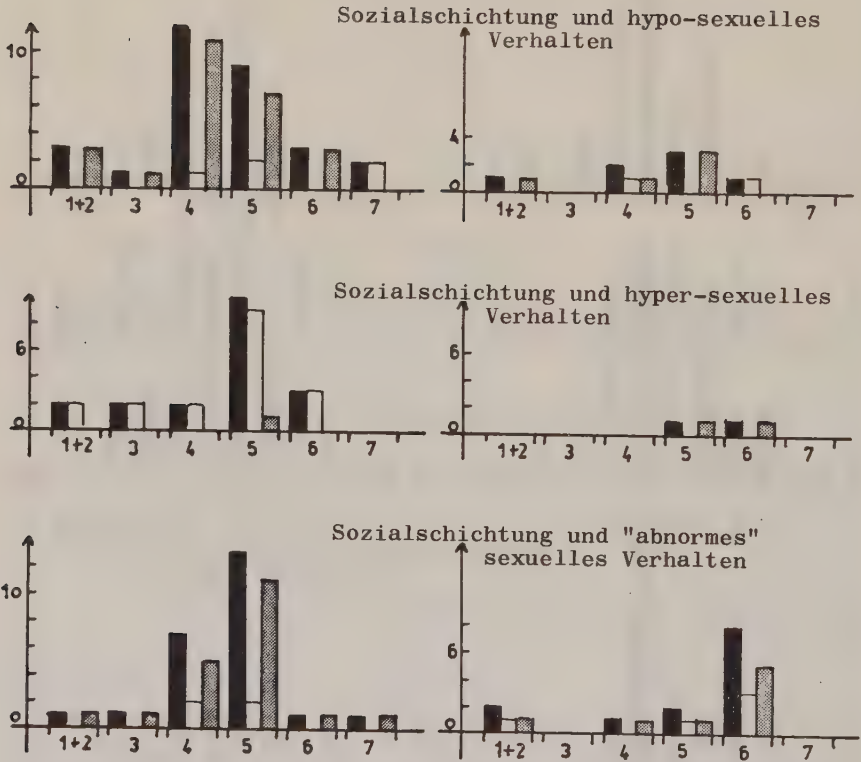


Abb.27-29: Sozialschichtung und suicides Verhalten

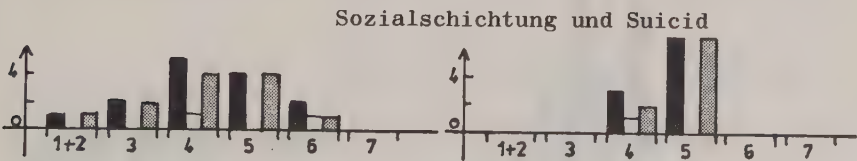
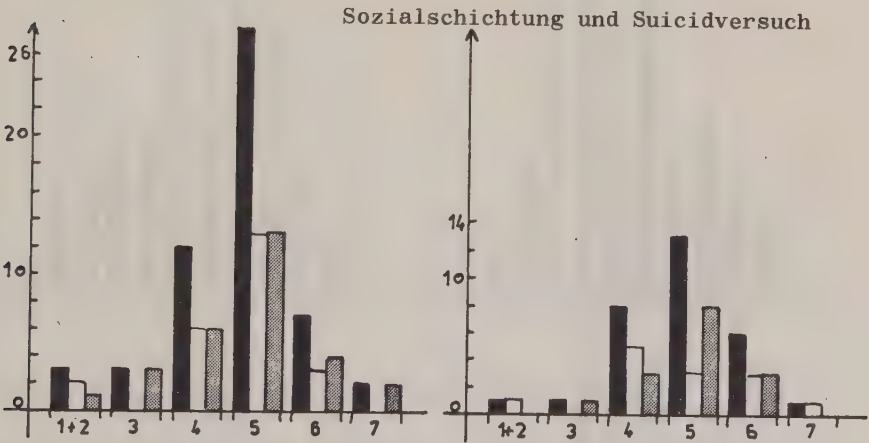
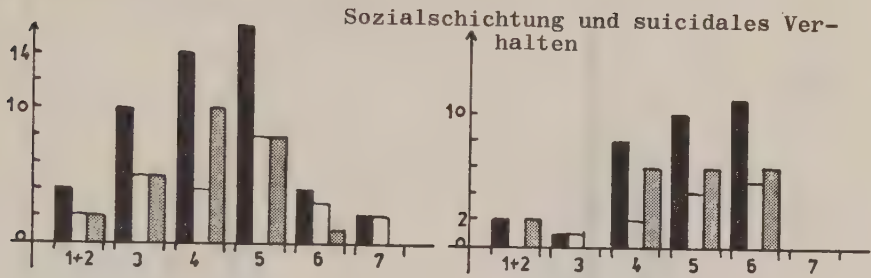


Abb.30-31: Sozialschichtung und Verlaufsformen der Erkrankung

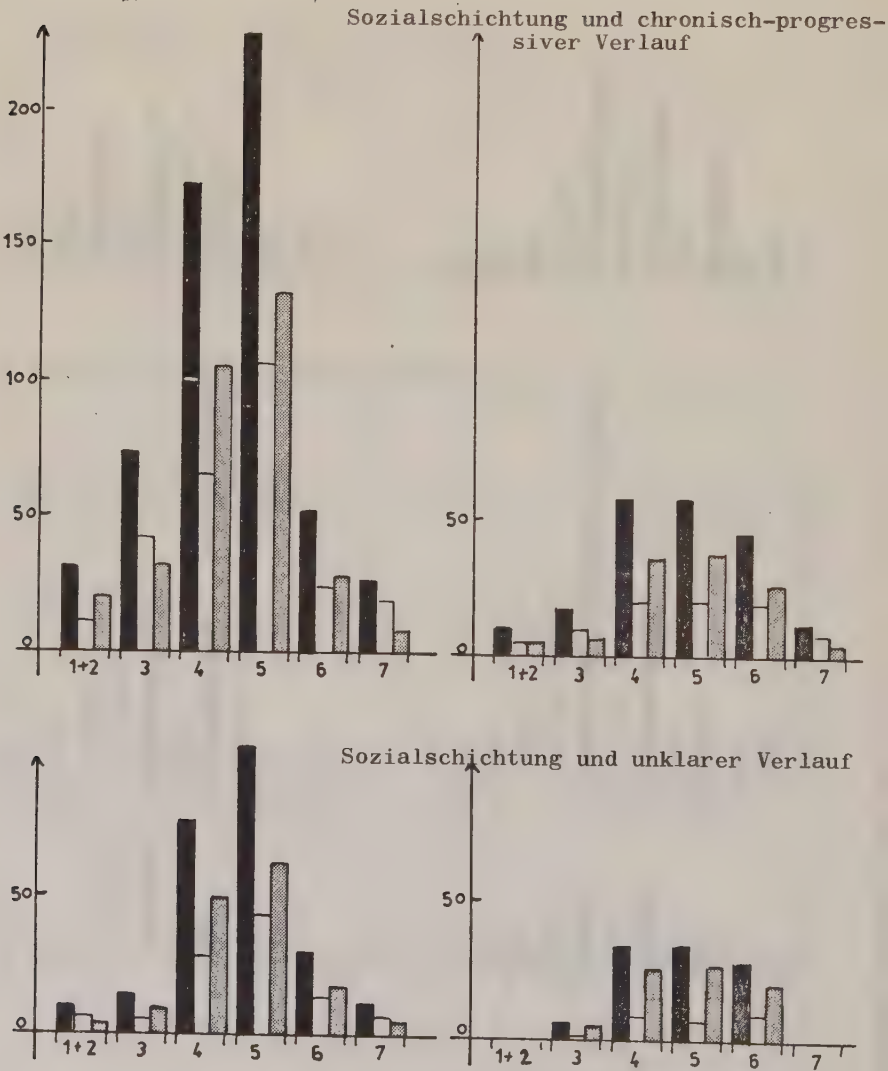


Abb.32-35: Sozialschichtung und Therapieformen

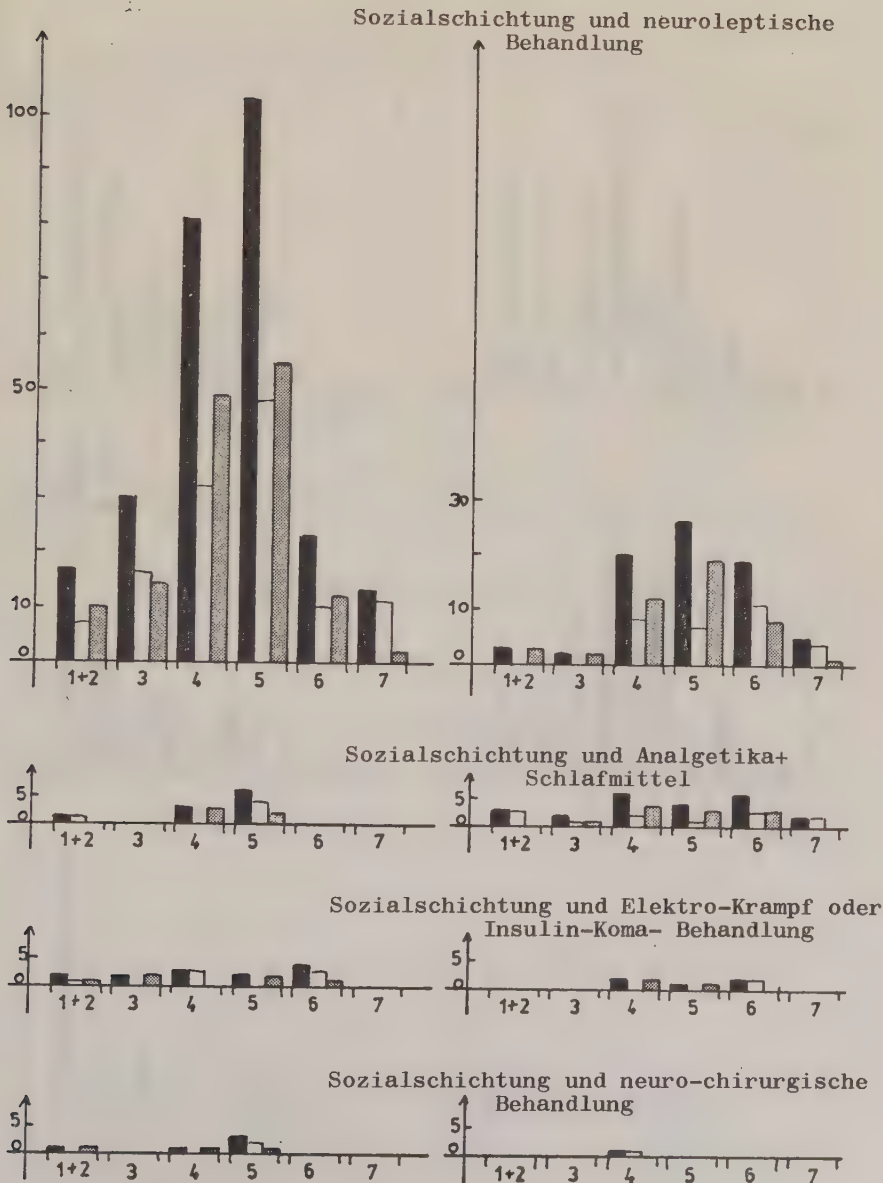


Abb. 36-37: Sozialschichtung und Religionszugehörigkeit

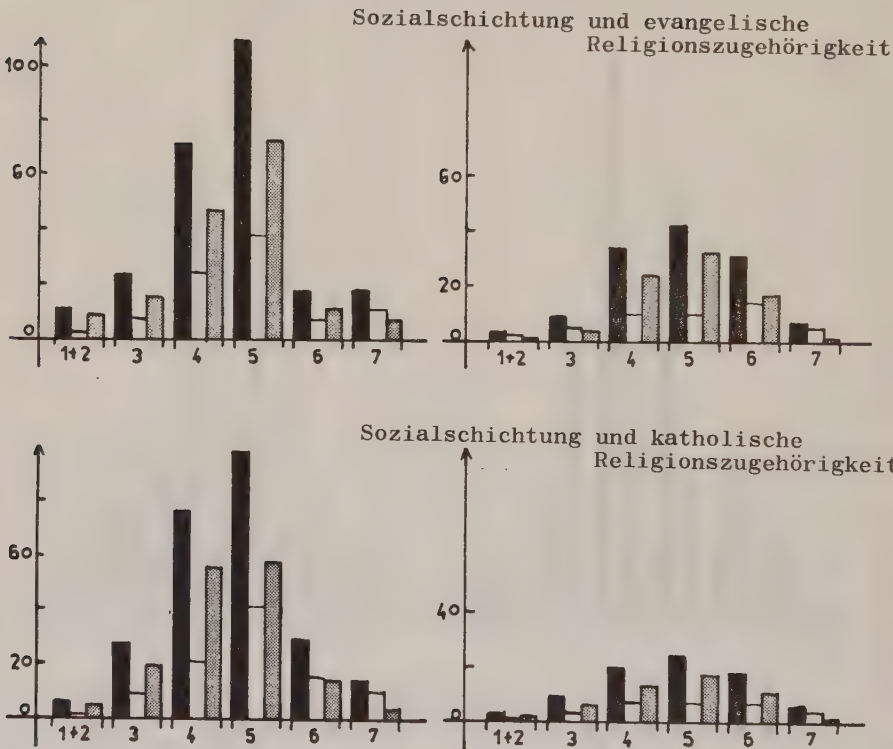
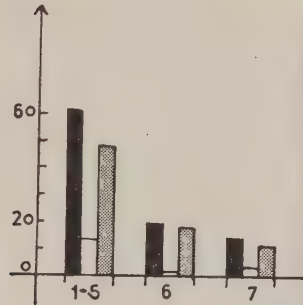
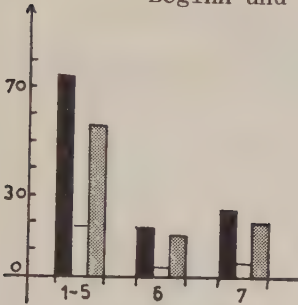
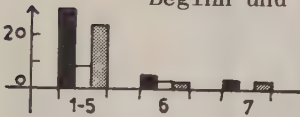


Abb.38-41: Beginn und Umwelteinflüsse und Infektionskrankheiten vor Manifestation der Erkrankung

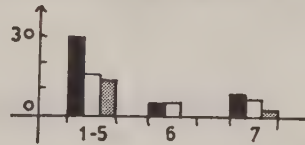
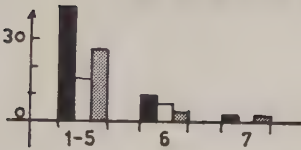
Beginn und Trauma



Beginn und Verschüttung



Beginn und andere Infektionskrankheiten



Beginn und Stress

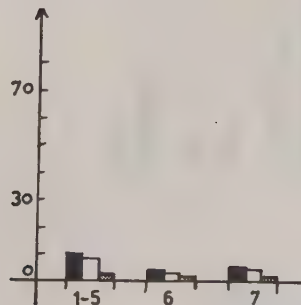
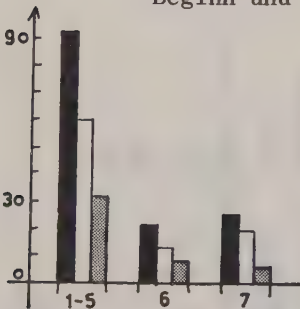


Abb.42-43: Beginn und Verlaufsformen

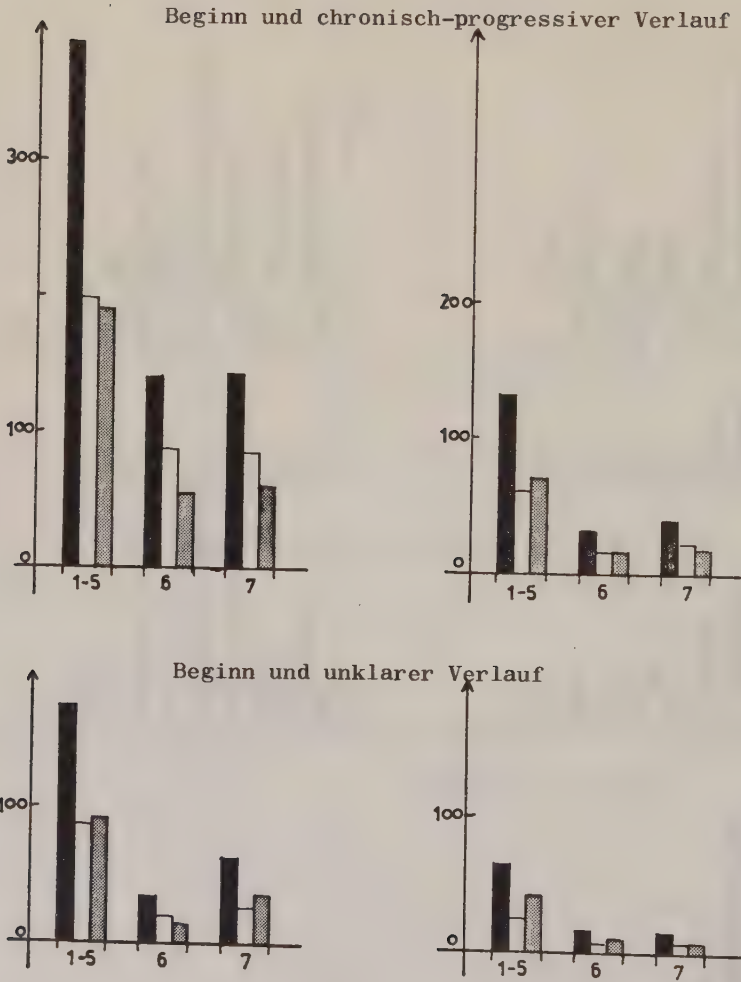
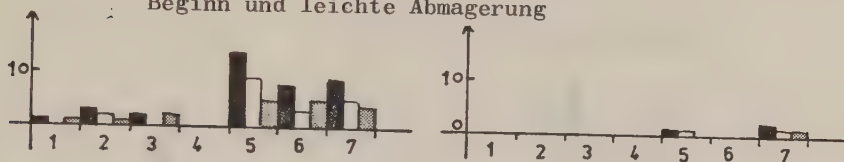
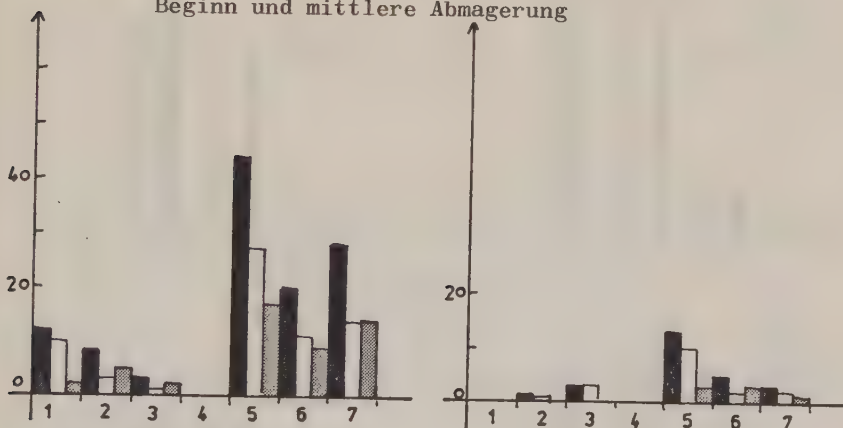


Abb.44-46: Beginn und Angaben über Abmagerung

Beginn und leichte Abmagerung



Beginn und mittlere Abmagerung



Beginn und starke Abmagerung

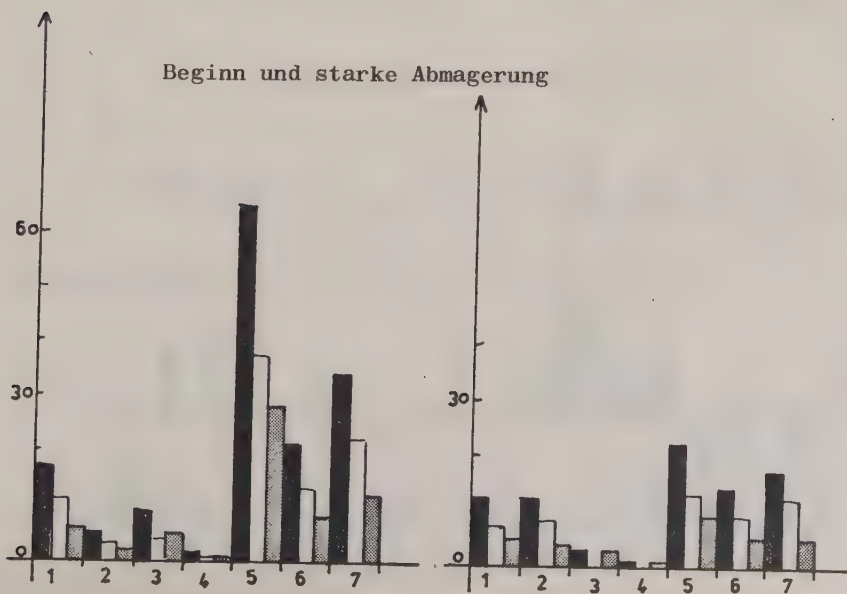


Abb.47-50: Schwachsinnformen und Umwelteinflüsse und Infektionskrankheiten vor Manifestation der Erkrankung

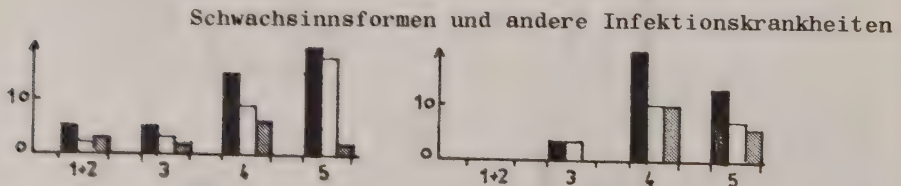
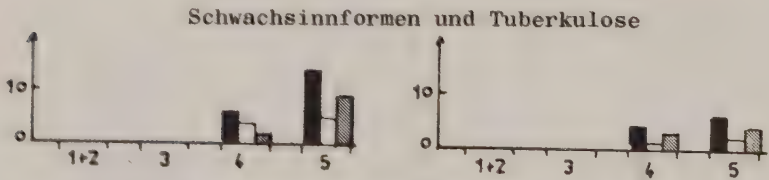
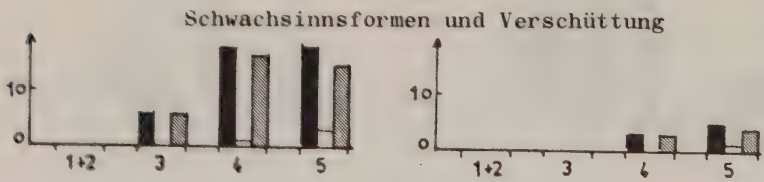
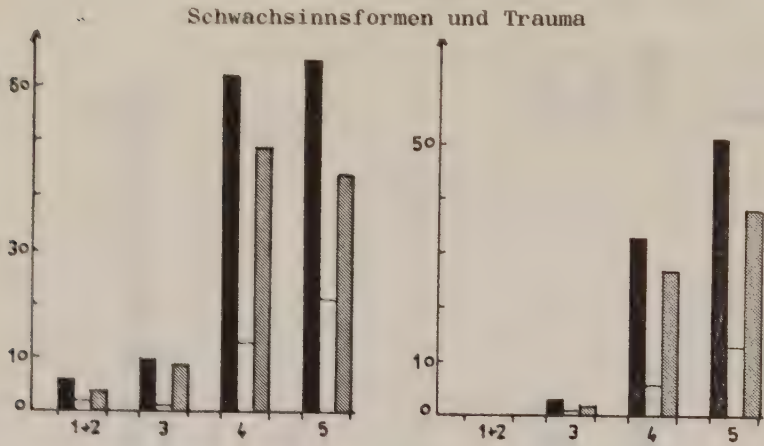
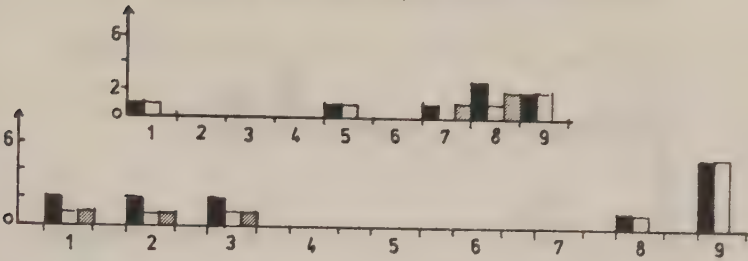
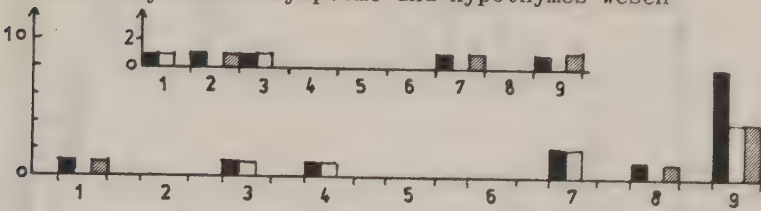


Abb.51-54: Psychische Symptome prämorbid auffälliges Wesen

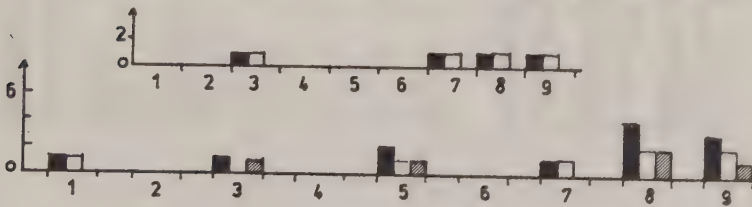
Psychische Symptome und hyperthymes Wesen



Psychische Symptome und hypothyms Wesen



Psychische Symptome und stimmungslabiles Wesen



Psychische Symptome und erregbares Wesen

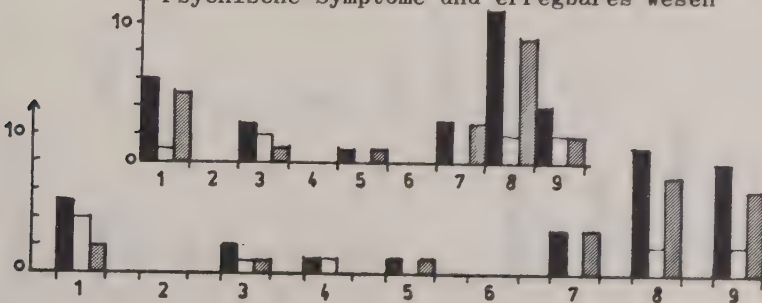


Abb.55/56: Psychische Symptome und prämorbid auffälliges Wesen

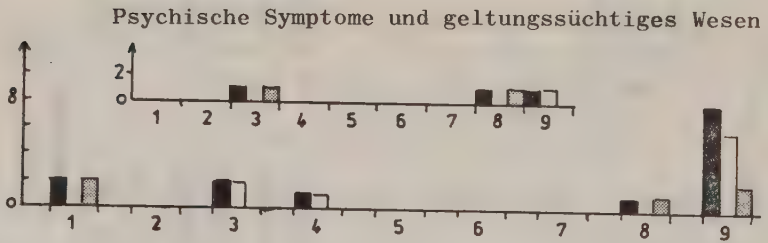
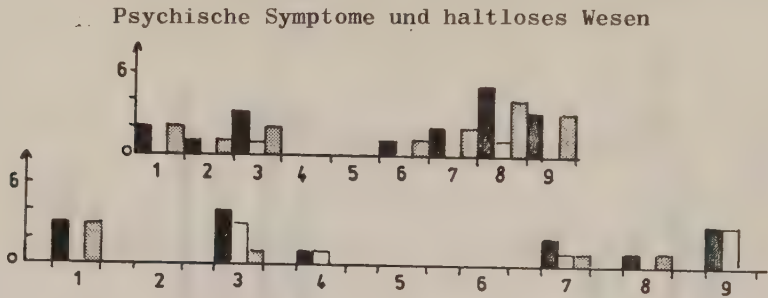
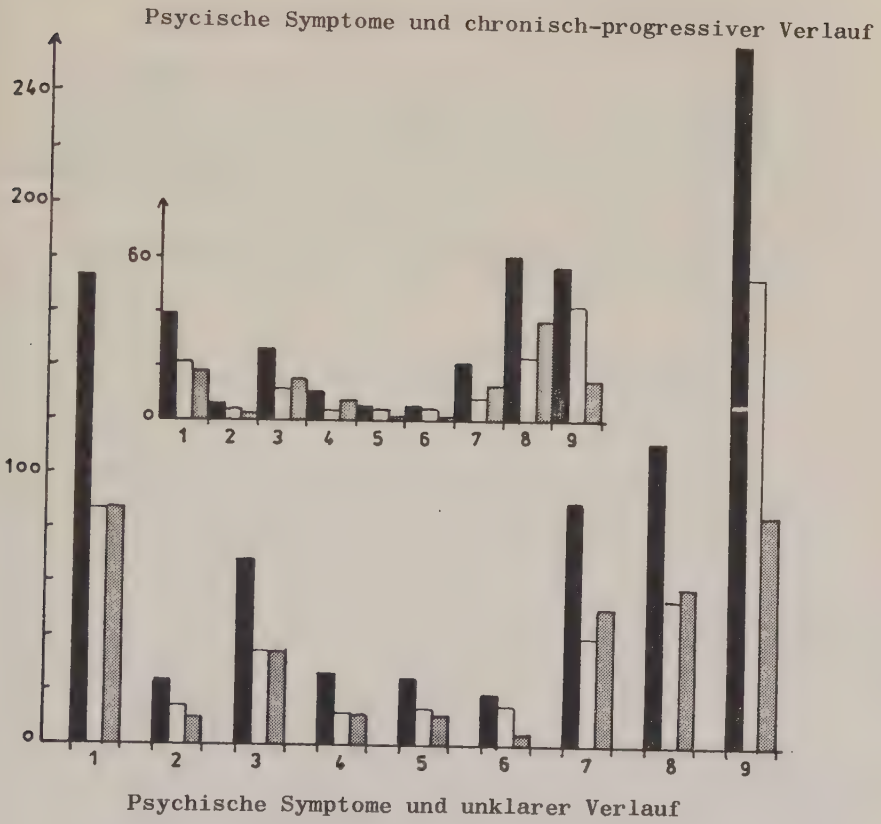


Abb.57/58: Psychische Symptome und Verlaufsformen der Erkrankung



Für die Erlaubnis zur Auswertung der Akten des Marburger Chorea-Archivs danke ich Herrn Prof. Dr. G.G. Wendt. Herrn Zöfel (Zentrale Rechenanlage Marburg) bin ich dankbar für die freundliche Hilfe bei der Auswertung des Untersuchungsmaterials.

Besonders danken möchte ich Herrn Prof. Dr. H. Oepen, der mir die Anregung zu dieser Untersuchung gab und mich bei ihrer Ausführung und Abfassung der Dissertationsschrift durch viele Diskussionen, Vorschläge und Korrekturen unterstützte.

Herrn Prof. Dr. H. Solcher darf ich für die Übernahme des Correferates danken.

Lebenslauf:

Am 2.10.1944 wurde ich, Margret Riegels, geb. Böing, als Tochter des praktischen Arztes Dr. med. Hermann Böing und seiner Ehefrau Brigitta, geb. Bauermann, in Heidelberg geboren.

Nach dem Besuch der Volksschule in Herne/Westf. besuchte ich dort bis 1960 das Städtische Mädchengymnasium. Im Februar 1966 legte ich an der Luisenschule in Essen das Abitur ab.

Im Sommersemester 1966 begann ich mein Studium an der Universität in Bonn mit dem Fach Biologie. Im Wintersemester 1966/67 wechselte ich an die Universität Marburg über und begann das Studium der Medizin. Dort bestand ich am 9.9.1967 die naturwissenschaftliche und am 26.9.1969 die ärztliche Vorprüfung. Am 15.12.1972 legte ich das medizinische Staatsexamen ab.

Von 1971 bis 1975 war ich verheiratet mit dem Dipl. Psych. Volker Riegels. Am 3.11.1973 wurde mein Sohn Markus geboren.

Nach Beendigung meiner Medizinalassistentenzeit an verschiedenen Universitätskliniken in Marburg, war ich 6 Monate als Assistenzärztin an einer Klinik für physikalische Medizin in Laasphe tätig.

Seit dem 1.1.1975 befinde ich mich in der Weiterbildung zum Facharzt für Neurologie und Psychiatrie am Psychiatrischen Krankenhaus in Marburg.

Meine akademischen Lehrer waren die Damen und Herren Professoren und Dozenten in:

- Bonn: Bennewitz, Hagen, Pichotka, Schmitz-DuMont, Schriefers, Schumacher, Tonutti.
- Marburg: Amon, Beckmann, Berendes, Bommer, Brück, Buchholz, Dimroth, Dölle, Enghardt, Exner, Friedrich, Golenhofen, Graul, Hamelmann, Heinecker, Hensel, Heuser, Hildebrandt, Hort, Hupe, Jacob, Jancke, Karlson, Koransky, Kühnel, Linneweh, Lübbers, Lütke, Mahr, Mann, Martini, Mattes, Nöth, Nultsch, Oepen, Petry, Pots, Rodeck, Rohen, Schleyer, Schmid, Schmitz-Moormann, Seidel, Siegert, Straub, Vogt, Voss, Walcher, Wendt, Wepler, Zilliken.

